



**UNIVERSIDAD DE CHILE  
FACULTAD DE ODONTOLÓGÍA  
DEPARTAMENTO DEL NIÑO Y ORTOPEDIA DENTOMAXILAR**

**“Efecto terapéutico y en calidad de vida del uso de dos dispositivos intraorales para tratar microstomía en personas con Epidermólisis Bullosa Distrófica Recesiva severa, un estudio clínico randomizado multicéntrico.”**

**Catalina Andrea Serradilla Arriaza**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN**

**REQUISITO PARA OPTAR AL TÍTULO DE**

**CIRUJANO-DENTISTA**

**TUTOR PRINCIPAL**

**Prof. Dra. Susanne Marie Krämer Strenger**

**TUTORES ASOCIADOS**

**Prof. Dr. Mauricio Baeza Paredes**

**Prof. Dr. Sebastián Véliz Méndez**

**Adscrito a Proyecto PRI-ODO 2021/9  
Santiago - Chile  
2022**





**UNIVERSIDAD DE CHILE  
FACULTAD DE ODONTOLÓGÍA  
DEPARTAMENTO DEL NIÑO Y ORTOPEDIA DENTOMAXILAR**

**“Efecto terapéutico y en calidad de vida del uso de dos dispositivos intraorales para tratar microstomía en personas con Epidermólisis Bullosa Distrófica Recessiva severa, un estudio clínico randomizado multicéntrico.”**

**Catalina Andrea Serradilla Arriaza**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN  
REQUISITO PARA OPTAR AL TÍTULO DE  
CIRUJANO-DENTISTA**

**TUTOR PRINCIPAL**

**Prof. Dra. Susanne Marie Krämer Strenger**

**TUTORES ASOCIADOS**

**Prof. Dr. Mauricio Baeza Paredes**

**Prof. Dr. Sebastián Véliz Méndez**

**Adscrito a Proyecto PRI-ODO 2021/9  
Santiago - Chile  
2022**

A Catalina Duarte Moya

## **AGRADECIMIENTOS**

Agradezco enormemente a quienes estuvieron conmigo para brindarme el apoyo en este largo proceso de formación universitaria. En primer lugar, a mi familia que me incentivo a luchar por mis sueños y no rendirme pese a las dificultades, en especial a mi abuela que siempre creyó en mí y espero que se sienta siempre muy orgullosa. A mis amigas del alma que siempre han estado ahí para escucharme, acompañarme y apoyarme. A mis amigos de la universidad, que nos conocimos con la mayoría desde Bachillerato y logramos superar cada obstáculo unidos.

A la Universidad, por la formación otorgada y a los pacientes que se comprometieron con sus tratamientos, confiaron en mí y me permitieron aprender.

Y en especial, a mi tutora de tesis, la Dra Krämer por guiarme, acompañarme y hacer que pudiese sacar a flote la tesis, por ser una gran docente y profesional, que me motivó con su energía, rigurosidad y amor por sus pacientes. Y al Dr. Baeza y Véliz, mis cotutores, por la paciencia, buena disposición y compromiso conmigo para que pudiese terminar este ciclo universitario pese a las dificultades.

Por último y no menos importante, agradecida a mi pareja Mauricio e hijo Raimundo, que sin duda sin ellos no lo hubiese logrado. Espero que cuando crezca Raimundo, no se acuerde de mis ojeras y simpatía de los primeros 8 meses.

## ÍNDICE

<b>I.</b>	<b>RESUMEN.....</b>	<b>7</b>
<b>II.</b>	<b>INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>8</b>
<b>III.</b>	<b>MARCO TEÓRICO.....</b>	<b>8</b>
<b>IV.</b>	<b>HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.....</b>	<b>20</b>
<b>V.</b>	<b>METODOLOGÍA.....</b>	<b>21</b>
	IV.1. Diseño.....	21
	IV.2. Material y métodos.....	24
<b>VI.</b>	<b>RESULTADOS.....</b>	<b>30</b>
	V.1. Grupo estudio.....	30
	V.2. Resultados descriptivos del efecto terapéutico de los dispositivos....	30
	V.3. Análisis estadístico del efecto terapéutico de los dispositivos.....	32
	V.4. Evaluación calidad de vida.....	34
<b>VII.</b>	<b>DISCUSIÓN.....</b>	<b>46</b>
	Limitaciones del estudio.....	58
	Líneas de investigación futura.....	60
<b>VIII.</b>	<b>CONCLUSIONES.....</b>	<b>61</b>
<b>IX.</b>	<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>62</b>
<b>X.</b>	<b>ANEXOS.....</b>	<b>71</b>
	ANEXO N°1: Carta Re-Aprobación proyecto de Investigación.....	71
	ANEXO N°2: Información para pacientes versión 1.2 – Pacientes mayor de 18 años.....	72
	ANEXO N°3: Información para pacientes Versión 2.2 – Padres / tutores.....	74
	ANEXO N°4: Información para pacientes versión 3 – Personas jóvenes (11 a 17 años).....	76
	ANEXO N°5: Información para pacientes versión 4 – Niños (6 a 10 años).....	78
	ANEXO N°6: Información para pacientes versión 5 – Niños menores de 6 años.....	80
	ANEXO N°7: Formulario de ingreso y monitorización.....	81
	ANEXO N°8: Cuestionario de evaluación final.....	82
	ANEXO N°9: Cuestionario QOLEB.....	83
	ANEXO N°10: Cuestionario COHIP.....	85
	ANEXO N°11: Diario de vida pacientes.....	88
	ANEXO N°12: Presentación de los resultados finales del estudio en el congreso internacional IADH 2022 en París.....	90

## I. RESUMEN

La Epidermólisis Bullosa (EB) es una genodermatosis que se manifiesta con fragilidad de la piel y las mucosas. Uno de los subtipos con mayor compromiso mucocutáneo es la EB Distrófica Recesiva Severa (EBDR Severa), en la cual el 80% de los pacientes presenta microstomía severa. El propósito de este estudio es establecer si dos aparatos para hacer ejercicios de apertura bucal son capaces de reducir el grado de microstomía y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

**Metodología:** La fase clínica fue realizada entre el 2008 - 2009 en el Hospital de niños de Londres (Great Ormond Street Hospital) y entre 2011- 2022 en la Clínica de Cuidados Especiales en Odontología, Universidad de Chile. Participaron pacientes de 4 a 18 años con EBDR Severa. Después de consentir, los pacientes fueron asignados al azar en: Grupo A que recibió un entrenador bucal (esquema: realizar ejercicios durante 5 minutos, 3 veces al día) y grupo B que recibió un cono acrílico (esquema: realizar 10 estiramientos por 30 segundos, 3 veces al día).

Se midió la apertura bucal máxima en milímetros y completaron dos cuestionarios de calidad de vida pre y post intervención, y se aplicó un cuestionario final de autopercepción de funciones orales luego de un periodo de 12 semanas.

**Resultados:** Un total de 24 pacientes, 12 en cada grupo, fueron enrolados durante la fase clínica. Dos pacientes de cada grupo abandonaron el estudio. Toda la información de los otros 20 pacientes se incluyó en el análisis. El 60% de los pacientes aumentó su apertura bucal. Ambos dispositivos mostraron resultados favorables, sin embargo, solamente el cono acrílico tuvo resultados estadísticamente significativos. La adherencia al programa de ejercicios fue del 34% por la dificultad de incorporar ejercicios a la rutina diaria. No se registraron cambios en los cuestionarios de calidad de vida.

**Conclusiones:** El 60% de los pacientes con EBDR Severa que completaron el estudio presentaron un efecto terapéutico positivo. Un porcentaje importante de pacientes percibió una mejora en su habilidad para cepillarse los dientes, masticar y tragar. El mayor desafío fue incorporar los ejercicios en sus rutinas diarias.

## II. INTRODUCCIÓN

La Epidermólisis Bullosa (EB) es una genodermatosis que se manifiesta con fragilidad de la piel y las mucosas debido a mutaciones en los genes que codifican para las proteínas estructurales de la unión dermo epidérmica. Es un término que engloba diversos trastornos y que abarca mutaciones en 16 genes, con manifestaciones clínicas muy variadas en severidad y localización. Uno de los subtipos más frecuentes es la EB Distrófica Recesiva Severa (EBDR Severa), que es causado por mutaciones en el gen *COL7A1* que codifica para el colágeno VII, una proteína que se ubica a nivel subepidérmico (Bardhan y cols., 2020). Las personas afectadas por este tipo de la enfermedad presentan cicatrización distrófica, que implica la contracción de estructuras al momento de cicatrizar. Las más evidentes son la sindactilia o fusión de los dedos de las manos, y la microstomía o limitación de la apertura bucal. En EBDR Severa el 80% de los pacientes presentan microstomía severa, con menos de 30 mm de apertura bucal máxima (Serrano-Martínez y cols., 2003). Esta alteración funcional es progresiva e impacta en la calidad de vida de las personas con EB. El propósito del presente estudio es evaluar estandarizadamente técnicas para manejar esta secuela contractural.

## III. MARCO TEÓRICO

### **Epidermólisis Bullosa**

La epidermólisis bullosa hereditaria (EB) es un grupo de trastornos genéticos heterogéneos caracterizados por fragilidad cutánea, formación de ampollas, erosiones y heridas en piel y mucosas en respuesta a traumatismos mecánicos menores. Además de la piel, puede afectar a los ojos, cavidad oral, tubo digestivo (esófago, estómago, intestino), vía respiratoria, vejiga y zona genital (Has y Fischer, 2019; Krämer y cols., 2020).



## **Clasificación**

Actualmente se reconocen 4 tipos principales de EB, 34 subtipos que pueden ser de herencia dominante o recesivo y 5 otros trastornos con fragilidad de la piel (trastornos relacionados con EB), cuyo nivel de clivaje es muy superficial. Los tipos principales se clasifican según el nivel de clivaje de los tejidos en: EB simplex (EBS), EB de la unión (EBJ), EB distrófica (EBD) y EB Kindler (Has y cols., 2020).

## **Epidemiología**

Si bien es catalogada como una enfermedad rara, huérfana o poco común, es decir, que afecta a menos de 1 persona en 5.000, existe en todo el mundo y no tiene predilección por raza o sexo. Se estima que alrededor de 500.000 personas en el mundo viven con EB. Su incidencia estimada es de 19,6 por cada millón de nacidos vivos (1:50.000) y su prevalencia es de 11 casos por millón de habitantes. En Chile están registradas, al año 2020, un total de 252 personas con EB, de los cuales el 58% tienen EB simplex, 35% EB Distrófica, 6% EB de la unión y 1% EB de Kindler. (DEBRA Chile, s.f ; DEBRA Internacional, s.f ; Fine, 2016).

## **Patogénesis**

La EB es una enfermedad genética producida por cambios, disminución o ausencia de proteínas estructurales de la piel. Es decir, se debe a mutaciones genéticas que alteran la dinámica y función de proteínas con un rol estructural en la epidermis, zona de la membrana basal o en la parte superior de la dermis, que son relevantes para la integridad de la piel y adhesión entre dermis y epidermis (DEBRA Chile, 2018; Mariath y cols., 2020).

La mayor parte de la literatura científica sobre esta condición, describe las implicancias cutáneas y existe muy poca información en cuanto a alternativas de tratamiento odontológico en pacientes con este cuadro. El único nivel de evidencia disponible hasta el año 2010 para respaldar la mayoría de las recomendaciones eran reportes de casos clínicos y algunas series de casos únicamente con una descripción de las características clínicas de estos pacientes (Krämer, 2010).

Recién en el año 2012, fue publicada la primera Guía de Práctica Clínica de Cuidados en Salud Oral para pacientes con EB (Krämer y cols., 2012).

### Manifestaciones clínicas

Existe un predominio de vesículas generalizadas y de pequeñas ampollas agrupadas (EB simplex), queratodermia



Imagen 2: Bulla extensa cubriendo la espalda de un paciente con EBDR (Krämer y cols., 2020).



Imagen 1: "manos en capullo" o pseudosindactilia (Krämer y cols., 2020).

palmoplantar (EB simplex y EB kindler), tejido de granulación periorificial (EB de la unión), erosiones y ulceraciones extensas en el tronco (EB de la unión intermedia), pseudosindactilia (EBDR severa), carcinoma de células escamosas (EB distrófica). Dentro de las manifestaciones extracutáneas podemos encontrar: anemia, reflujo gastroesofágico, estenosis esofágica, atresia pilórica, estreñimiento, osteopenia, osteoporosis, mayor frecuencia de fracturas, complicaciones oculares, compromiso laríngeo (ronquera, estridor u

obstrucción respiratoria), miocardiopatía dilatada, entre otras (Bardhan y cols., 2020; Krämer y cols., 2020).

### Tratamiento médico general

A la fecha no hay tratamiento etiológico o cura, solamente manejo sintomático para la EB. El manejo debe ser realizado por un equipo de salud multidisciplinario y se basa principalmente en cuidados tópicos paliativos.



Imagen 3: Manejo de las heridas. Baño en tina en paciente con EB (DEBRA Chile, 2018).

### Manifestaciones orales

La mayoría de los pacientes con EB presentan algún tipo de lesión oral vesiculobulosa, que va desde vesículas pequeñas y discretas, hasta bullas de gran tamaño y áreas de tejido de granulación. Presentan características orales únicas en relación a su tipo y subtipo específico de EB. En EBS la cavidad oral se ve afectada principalmente por úlceras esporádicas, al igual que en EB distrófica dominante (EBDD), mientras que en pacientes con EB de la unión tienen más hipoplasia generalizada del esmalte y en EB de Kindler la mayor preocupación es la enfermedad periodontal (Wright y cols., 1991).

### Epidermólisis Bulosa Distrófica Recesiva Severa (EBDR severa)

Los pacientes con EBDR Severa (antes llamada RDEB severa generalizada Hallopeau – Siemens) presentan mayor compromiso de su cavidad oral. Entre las manifestaciones orales se destacan: el desarrollo continuo de **úlceras y bullas espontáneas**, la presencia de **ampollas recurrentes** en mucosa oral (llenas de líquido o sangre) especialmente en la lengua, **úlceras y erosiones** en diferentes estados de cicatrización en el rostro (Wright y cols.,1994); **microstomía** progresiva, severa **obliteración de los vestíbulos**, **anquiloglosia**, y **ausencia de rugas palatinas y papilas linguales** (lengua depapilada). Tienen también significativamente más **caries**, ya que la condición



Imagen 4: Bullas en mucosa oral en paciente con EBDR (Krämer y cols., 2012).



Imagen 5: Caries dentinarias presentes en pacientes con EB (Leal y cols., 2016).

física de los pacientes con EB – apertura bucal limitada y contractura de los dedos – dificulta una correcta higiene oral (Leal y cols., 2016). Esta deficiencia en la higiene oral en conjunto con los hábitos alimenticios (preferencia de consumo de alimentos blandos y comida molida) en conjunto con una limitada apertura oral, se plantea como la

causa de alta prevalencia de caries rampante en este tipo de pacientes (Azrak y cols., 2006).

A su vez podemos encontrar la presencia extensa de depósitos de placa y **gingivitis** (Fortuna y cols., 2015), y de **carcinoma oral de células escamosas** en lengua, labios y paladar duro. Las personas con EBDR severa tienen un riesgo de por vida superior al 90% de carcinoma de células escamosas con metástasis agresivas (Pfundner y cols., 2006).

### **Microstomía**

La **microstomía es progresiva** y afecta a casi todos los pacientes con EBDR



**Imagen 6: Apertura oral limitada en EBDR (Krämer y cols., 2020).**

Severa e incide directamente en el grado en que las personas pueden abrir la boca, limitando drásticamente la distancia entre los dientes de arcadas opuestas, incluso cuando realizan su apertura máxima oral (Wright, 2010). Ésta ha sido definida por muchos autores como el factor más limitante de la enfermedad, no solo desde el punto de vista del tratamiento odontológico, sino que también para el examen clínico oral y las funciones orofaríngeas y laríngeas de los pacientes (Serrano-Martínez y cols., 2003).

Si evaluamos la microstomía siguiendo el método de Naylor y cols., el cual consiste en medir la distancia entre los márgenes incisales de los incisivos centrales derechos o fragmentos de raíz equivalentes en máxima apertura oral (MOA), se clasifica en: microstomía leve un MOA de 41-50 mm, moderada a un MOA de 31-40 mm y severa a un MOA  $\leq$  30 mm (Naylor y cols., 1984). El estudio de Serrano-Martínez y cols., permitió concluir que el 80% de los pacientes presenta microstomía severa (apertura bucal máxima menor a 30 mm) y el 20% restante microstomía moderada (Serrano-Martínez y cols., 2003).

La apertura oral disminuida en EBDR severa se explica por la formación de ampollas intraorales y periorales, y a la formación de cicatrices atróficas posterior a éstas, dando lugar a contracturas incapacitantes. Por ende, la reducción de la dimensión oral es el resultado de una recurrente cicatrización oral alterada que limita la movilidad de los tejidos blandos. Las bandas cicatriciales fibrosas pueden palparse bilateralmente en las comisuras y mucosa oral. A pesar de que es bastante frecuente que comience durante la primera infancia y produzca alteraciones en el crecimiento normal de los tejidos orales, la microstomía parece desarrollarse independiente de la edad del paciente (Serrano-Martínez y cols., 2003; Wright, 2010; Krämer y cols., 2020).

Una apertura oral disminuida de 35 mm o menos, puede ser considerada como severamente restringida y está asociada a problemas funcionales que incluyen limitaciones en la ingesta de alimentos, así como de otras funciones mandibulares (bostezar, sonreír y hablar). Lo que conlleva a que procedimientos de higiene oral también se vean obstaculizados, con una restricción más severa de apertura oral, se vuelve muy difícil y compleja la atención odontológica, ya que la mucosa de estos pacientes es muy vulnerable a estímulos menores mecánicos (Stellingsma y cols., 2011).

Por ende, la atención dental de pacientes con EBDR severa se complejiza por el difícil acceso a la cavidad bucal, las ampollas intraorales y el dolor que representa para los pacientes. El simple hecho de que al tocarlos se cause desprendimiento de piel y mucosas, lleva a que la mayoría de los pacientes requieran atención por especialistas y en ocasiones intervenciones bajo anestesia general. Sin embargo, la microstomía presente en estos pacientes, también dificulta su intubación (George y cols., 2009; Krämer y cols., 2020).

Tal como se mencionó anteriormente, no existe una cura disponible aún para la epidermólisis bullosa y su evolución es progresiva y crónica, llegando a disminuir la calidad de vida de quienes viven con esta condición y sus familias. Hasta ahora el

tratamiento es únicamente sintomático y su manejo debe ser realizado por un equipo interdisciplinario, el cual debe estar orientado en la mantención de la salud oral, en optimizar la higiene oral y en procedimientos de prevención para las lesiones de caries y enfermedad periodontal, manteniendo la apertura oral mediante aparatos para aumentar la apertura oral de pacientes con este diagnóstico. Sin embargo, falta evidencia de la efectividad de éstos últimos (Stellingsma y cols., 2011).

El tratamiento de la microstomía va desde fisioterapia hasta cirugías complejas y tratamientos protésicos. Dentro del tratamiento no quirúrgico existen técnicas mecánicas, mediante dispositivos que permiten obtener leves incrementos de la apertura oral máxima, mejorando el rango de la apertura, tales como la realización de ejercicios a diario con espátulas de madera, entrenadores bucales, cono de acrílico con rosca y tapones de resina que aumentan de calibre progresivamente. Estos pueden ser utilizados en casa y especialmente antes de los controles odontológicos (Silvestre-Rangil y cols., 2015; Naylor y cols., 1984; Dougherty y Warden, 2003).

### **Dispositivos Intraorales**

Dentro de los diferentes dispositivos identificados en la literatura para el manejo de la microstomía, se seleccionaron dos que se adaptan a los requerimientos de los pacientes diagnosticados con EBDR Severa: el entrenador bucal y el cono acrílico. Ambos cumplen con no tener contacto directo con tejidos blandos, evitando así producir lesiones, y son de fácil manipulación, considerando el desarrollo de la pseudosindactilia que se da con el progreso de la enfermedad (Al Qattan y cols., 2005; Dougherty and Warden, 2003; Nair y cols., 2008).

### Entrenador bucal

Diseñado por un dentista Alemán, para una paciente de 7 años. La paciente obtuvo una ganancia en su apertura bucal de 7 mm (de 11 a 18

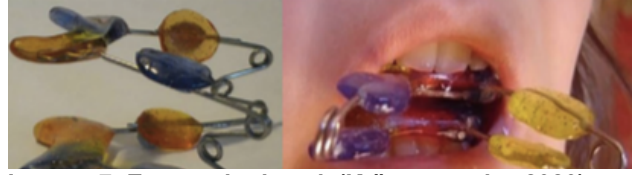


Imagen 7: Entrenador bucal (Krämer y cols., 2020).

mm), en un período de entre 3-4 meses utilizando el dispositivo 10 a 20 minutos al día. En los siguientes meses continuó con su uso y su apertura bucal mejoró aumentando a más de 20 mm. Los resultados favorables en el aumento de apertura bucal desaparecieron rápidamente al discontinuar la realización de los ejercicios de manera regular (Daby, 2005).

Dentro de los beneficios del uso del dispositivo se destaca una mejora en el acceso para tratamientos odontológicos, posibilidad de intubación en cirugía y disminución de problemas para comer. También una mejoría en el rango de movimiento de la lengua y fortalecimiento de los músculos masticatorios (Daby, 2005).

En la literatura no hay evidencia de efectos adversos del uso de estos dispositivos. En el reporte de caso solo se recalca la importancia del correcto posicionamiento del dispositivo en boca para que no ocurra deslizamiento durante la masticación y se produzca un daño en la mucosa oral (Daby, 2005).

Una desventaja de este dispositivo es que no es universal y debe ser fabricado en el laboratorio y a la medida del paciente (Buchbinder y cols, 1993).

### Cono Acrílico

Es un dispositivo que se sitúa entre los dientes anterosuperiores y anteroinferiores, que el paciente va girando de manera gradual con fuerza controlada, de manera que los dientes vayan separándose (Lund y Cohen, 1993).



Imagen 8: Cono Acrílico (Krämer y cols., 2020).

Lund y Cohen aplicaron un protocolo de ejercicios con este dispositivo, donde este era usado 4 veces al día por 10-15 min. En cada sesión se debía realizar el máximo estiramiento posible y mantener la posición por 20 segundos, luego descansar 10 segundos y continuar la secuencia (Lund y Cohen, 1993).

Este dispositivo tiene como ventaja que es de fácil fabricación y los tamaños son estándar, por lo que se puede tener disponibilidad de ellos previo a la consulta del paciente (Lund y Cohen, 1993; Silvestre-Rangil y cols., 2015).

Como desventaja, su uso es restringido a pacientes con dentición completa o parcial, requiere aplicar una fuerza controlada o podría generar movilidad en dientes anteriores (Lund y Cohen, 1993).

### **Protocolo uso de dispositivos para tratar la microstomía**

Dentro de la literatura podemos encontrar evidencia de solo un reporte de caso del uso dispositivos para aumentar la apertura oral en pacientes con EBDR (Serrano y cols., 2001).

Serrano y cols., aplicaron un protocolo que consistía en el uso de tapones de resina que aumentan de calibre progresivamente, donde los pacientes lograron aumentar la apertura oral máxima de 19 a 23 mm después de 10 minutos de ejercicio, y a 30 mm al final de la sesión de tratamiento. Parámetro que al discontinuar la terapia mecánica, retornó a los valores iniciales de apertura oral (Serrano y cols., 2001).

### **Estrategias de evaluación para la investigación clínica en microstomía**

La microstomía ha sido evaluada de manera cuantitativa con diversas técnicas; midiendo la distancia intercomisural, la apertura máxima oral, el rango del movimiento, la circunferencia y diámetro, y con la distancia interincisal (Wood y Lee., 1988; Wright y cols.,1991; Watanabe y cols., 2002; Dikbas y cols., 2007; Park y cols., 2021).



Para fines de este estudio, se seleccionó como estrategia de evaluación la distancia interincisal.

**Distancia interincisal:** Es la distancia lineal, en milímetros, desde el borde incisal del incisivo central superior hasta el borde incisal del incisivo central inferior o fragmentos de raíz equivalentes (Serrano-Martínez y cols., 2003). La medición se realiza durante la apertura máxima oral del paciente, sin que este sienta dolor.

Se utilizó esta medida, ya que el borde incisal es considerado un punto de medición estable y fácil de determinar (Yao y cols., 2009; Türk y cols., 2020).



**Imagen 9: Medición distancia interincisal (Türk y cols., 2020).**

### **Calidad de vida**

Las personas con EB pueden presentar manifestaciones clínicas de diversa gravedad que afectan la calidad de vida; tales como ampollas, úlceras, infecciones a la piel, cáncer, dolor, malnutrición, etc (Togo y cols., 2020).

Se define calidad de vida según la OMS como “ la percepción del individuo de su posición en la vida en el contexto de la cultura y sistema de valores en los que vive y en relación a sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones. Es un concepto de amplio alcance que está atravesado de forma compleja por la salud física de la persona, su estado fisiológico, el nivel de independencia, sus relaciones sociales y la relación que tiene con su entorno” (The WHOQOL Group, 1995; Togo y cols.,2020).

Las personas con EBDR experimentan un impacto significativo en la calidad de vida, severas limitaciones funcionales y sociales, en comparación con otros subtipos de EB, enfermedades de la piel y la población en general. Los estudios de calidad de vida no solo ayudan a comprender el impacto de la enfermedad en la vida diaria, sino que

también brindan información útil para el tratamiento y seguimiento (Togo y cols.,2020; Tang y cols., 2021).

### **Cuestionarios de evaluación de calidad de vida**

La calidad de vida es medida mediante la aplicación de cuestionarios validados. Estos pueden ser diseñados para salud general, para trastornos que afectan a un sistema en particular o para una enfermedad puntual. Son usados para evaluar los resultados de una intervención médica desde la perspectiva del paciente, para comparar el impacto que tiene en la calidad de vida de diferentes enfermedades, para identificar necesidades y para planificar recursos (Finlay, 1998).

Actualmente existen diversos instrumentos para la evaluación de la calidad de vida relacionados con la salud en dermatología, entre ellos encontramos el: SF-36, EQ-5D, DLQI (El Índice de Calidad de Vida en Dermatología), Skindex-29, CDLQI (Índice de calidad de vida en niños en dermatología), entre otros (Chernyshov, 2019).

Según Finlay y Augustin y cols., para medir cambios en el impacto de la enfermedad después de una intervención médica es mejor el uso de cuestionarios específicos, ya que son más precisos para las áreas relacionadas con la enfermedad, tales como el QOLEB (Finlay, 1998; Augustin y cols., 2012).

### **Cuestionario QOLEB (Calidad de Vida en pacientes con Epidermólisis Bullosa)**

Es un cuestionario de evaluación de la calidad de vida específico para pacientes con EB. Fue desarrollado por Frew Murrell y cols. y contiene 25 preguntas. Esta herramienta permite medir el grado de deterioro de la calidad de vida en los pacientes con los diferentes tipos de EB y ha demostrado ser estadísticamente válido y confiable (Frew & Cols, 2008).

El cuestionario evalúa dos elementos; los aspectos funcionales (preguntas 1-7,9,10,12,13,15) y aspectos emocionales (preguntas 8,11,14,16 y 17). Para cada pregunta hay 4 opciones de respuestas, puntuadas de 0 a 3 puntos. Una mayor puntuación denota una peor calidad de vida.

Las preguntas de este cuestionario analizan las consecuencias de la enfermedad en el paciente, valorando los aspectos funcionales y emocionales de la calidad de vida.

Fue validada su versión hispana en México por Frew y cols., (Frew y cols., 2013) y en español/España por Villar y cols., (Villar y cols., 2022).

### **Calidad de Vida Relacionado a la Salud Oral**

Se refiere al impacto de las principales afecciones bucales en la vida diaria de los individuos, así como las limitantes en las funciones normales del aparato estomatognático (Al Shamrany, 2006).

### **Cuestionario COHIP (Perfil de impacto de salud oral en niños)**

Es una herramienta de calidad de vida relacionada con la salud oral, que evalúa el impacto de las enfermedades bucodentales en la calidad de vida de los niños (8-15 años). Fue publicado en 2007, mediante dos cuestionarios; uno para los niños y otro para sus cuidadores. Consiste en 34 preguntas pertenecientes a 5 dominios conceptualmente distintos: salud oral, bienestar funcional, bienestar social y emocional, entorno escolar y autopercepción (Broder y Wilson-Genderson., 2007).

Fue validada la versión en español/Chile por Aravena y cols.,(Aravena y cols., 2017).

#### **IV. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.**

Pregunta de investigación → ¿Cuál es el efecto terapéutico y en la calidad de vida del uso de dos dispositivos intraorales para tratar microstomía en personas con Epidermólisis Bullosa Distrófica Recessiva?

##### **IV.1. Hipótesis.**

El uso de un dispositivo intraoral para hacer ejercicios de apertura bucal aumenta la apertura máxima interincisal y tiene un impacto en la calidad de vida de las personas con Epidermólisis Bullosa Distrófica Recessiva Severa.

##### **IV.2. Objetivo general.**

Evaluar el efecto terapéutico y en la calidad de vida del uso de dos dispositivos intraorales para tratar microstomía, utilizados por 12 semanas, en personas con Epidermólisis Bullosa Distrófica Recessiva Severa a través de un estudio clínico randomizado multicéntrico.

##### **IV.3. Objetivos específicos.**

- Evaluar el efecto del entrenador bucal en el aumento de la apertura bucal en pacientes con EBDR Severa.
- Evaluar el efecto de un cono de acrílico con rosca en el aumento de la apertura bucal en pacientes con EBRD Severa.
- Comparar el efecto de ambos enfoques terapéuticos.
- Evaluar y comparar la calidad de vida general antes y después de la intervención dentro y entre los grupos.
- Evaluar y comparar la calidad de vida relacionada a la salud oral antes y después de la intervención dentro de cada grupo y entre los grupos.
- Evaluar el cumplimiento de la terapia por parte de los pacientes.
- Evaluar la autopercepción de las funciones orales de los pacientes luego de la intervención.

## V. METODOLOGÍA.

### V.1. Diseño

Estudio clínico prospectivo, randomizado, multicéntrico.

#### A) Intervención del estudio

Los pacientes se dividieron aleatoriamente en dos grupos. Los pacientes del *grupo A* recibieron un entrenador bucal. Se les indicó realizar ejercicios de apertura bucal durante 5 minutos, 3 veces al día.



Imagen 10: Entrenador bucal

Los pacientes del *grupo B* recibieron conos acrílicos con rosca. A este grupo de pacientes se le indicó seguir el siguiente protocolo: 10 ejercicios de estiramiento manteniendo la posición por 30 segundos, 3 sesiones al día.



Imagen 11 : Conos Acrílicos

Además del dispositivo asignado de forma aleatoria, cada paciente recibió un reloj de arena con el tiempo indicado y un calendario para registrar si cumplieron con la rutina de ejercicios.

A cada participante se le solicitó adicionalmente que completará un cuestionario de calidad de vida relacionada con la salud oral (Perfil de Impacto de Salud Oral en Niños - COHIP) y un cuestionario de calidad de vida general (Calidad de Vida en Epidermólisis bullosa – QOLEB) antes de comenzar la intervención y luego del período de 12 semanas de tratamiento.

El **grupo control** de cada grupo fueron los mismos pacientes antes de la intervención (comparación dentro del grupo).

## B) Tamaño muestral:

El tamaño de la muestra se determinó con los siguientes datos:

- Nivel de significancia: 0.05
- Potencia: 80%
- Diferencia de tratamiento importante: 6mm, según lo descrito previamente (Krämer,2006).
- Estimación de diferencia de varianzas: 5,61

De acuerdo con estos datos, se requirió que el tamaño de cada grupo fuera de 9 participantes.

Para el cálculo del tamaño muestral, se realizaron los cálculos estadísticos basados en un estudio clínico de 31 pacientes con diagnóstico de EBDR Severa en Chile el cual realizó la Dra. Krämer en la Clínica de Cuidados Especiales en Odontología, Facultad de Odontología, Universidad de Chile en 2006. En este, el valor utilizado como "estimación de diferencia de varianzas" fue la desviación estándar de la apertura oral máxima (Krämer,2006).

## C) Randomización

### *Generación*

Los pacientes se distribuyeron aleatoriamente en dos grupos de acuerdo a una lista de aleatorización generada por ordenador.

### *Restricción*

La aleatorización se estratificó, y por lo tanto bloqueó, en tres diferentes grupos de edad: de 4 a 8, 9 a 12 y de 13 a 18 años de edad.

#### D) Enmascaramiento de la asignación

La asignación de cada participante en el grupo respectivo fue ocultada en sobres opacos cerrados numerados secuencialmente.

#### E) Implementación de la aleatorización

La secuencia generada por computadora se imprimió y guardó en sobres opacos sellados, numerados secuencialmente por un tercero anexo a la investigación. Los detalles de la serie no fueron conocidos por el equipo de investigación.

Se invitó a los pacientes con EBDR Severa a participar en el estudio. Se les explicó a los pacientes y a sus tutores todos los detalles del estudio, las ventajas y posibles efectos adversos del mismo. Los pacientes pudieron decidir si querían o no participar del estudio. En el caso de los que no quisieron, sus tratamientos respectivos en las instituciones no se vieron comprometidos. Los pacientes que sí quisieron participar en el estudio, debieron firmar junto a sus tutores un formulario de consentimiento informado.

Posteriormente el investigador responsable de ingresar a los pacientes en el estudio, tomó las medidas iniciales calibrando la medición con una regla metálica estandarizada y abrió el sobre con la asignación aleatoria del dispositivo. Cada paciente recibió su dispositivo, se le dieron las instrucciones correspondientes y además se respondieron todas las consultas pertinentes.

## V.2. Material y Métodos

### A) Aprobación Ética

La aprobación ética fue obtenida del Comité de Ética de investigación del Instituto de salud del Hospital Great Ormond Street en Londres y del Comité de Ética de investigación Servicio de Salud Metropolitano Norte.

### B) Participantes del estudio

#### *Criterios de inclusión:*

- a. Pacientes con EBDR Severa de 4 a 18 años de edad bajo el cuidado de:
  - i. La unidad de EB del Hospital Great Ormond Street, Londres.
  - ii. Fundación DebRA Chile, quienes reciben atención dental en la Clínica de Cuidados Especiales de la Facultad de Odontología de la Universidad de Chile
- b. Sólo participaron aquellos pacientes que desearon voluntariamente participar y que sus padres o cuidadores estuvieron de acuerdo.

#### *Criterios de exclusión:*

No se incluyeron en el estudio los pacientes que:

- a. Recibieron intervenciones dirigidas a aumentar la apertura de la boca en el último año.
- b. Tuvieron una cirugía dental en las últimas 6 semanas (este fue un criterio de exclusión, ya que después de someterse a tratamiento dental bajo anestesia general los pacientes sufren úlceras bucales severas que se demoran en promedio 3 semanas en sanar).
- c. Presentaron antecedentes de disfunción de la articulación temporomandibular.
- d. No tenían dientes incisivos que sirvan como puntos de referencia.



### *Centros y países involucrados:*

Centros involucrados: 2

- Departamento Dental y Maxilofacial del Hospital de niños de Londres (Great Ormond Street Hospital).
- Clínica de Cuidados Especiales en Odontología, Facultad de Odontología, Universidad de Chile

### Grupo Estudio

El estudio fue realizado en 3 etapas:

- Primera etapa: 24 pacientes que fueron atendidos en la clínica de EB del primer centro, entre julio del 2008 y marzo del 2009, fueron invitados a participar en el estudio. De los cuales 10 fueron enrolados en este proyecto de investigación.
- Segunda etapa: 10 pacientes fueron enrolados en el segundo centro, (Facultad de Odontología Universidad de Chile) entre agosto del 2011 y mayo del 2013.
- Tercera etapa: 4 pacientes fueron enrolados en el segundo centro, entre julio y octubre del 2021.

### C) Intervención

Previo al inicio de la intervención se compraron tres reglas metálicas milimetradas de 30 cm, exactamente iguales con el objetivo de calibrar la medición de la apertura bucal en cada paciente.

Cada paciente fue invitado a participar en el estudio por el investigador. Toda la información relevante fue proporcionada de manera oral y escrita, mediante una hoja apropiada para la edad de los pacientes, incluyendo una versión para los padres o cuidadores. Se respondieron todas las preguntas de los padres o cuidadores.

Aquellos pacientes que estuvieron de acuerdo en participar, firmaron un formulario de consentimiento y fueron invitados a asistir a una evaluación oral en su centro respectivo.

Durante la evaluación se midió dos veces el rango de la apertura bucal máxima mediante la calibración con una regla metálica milimetrada; desde el borde incisal del incisivo central superior hasta el borde incisal del incisivo central inferior o fragmentos de raíz equivalentes (Serrano-Martínez y cols., 2003), se abrió el sobre con la asignación del dispositivo y se entregó el dispositivo asignado, sumado a un reloj de arena con el tiempo indicado y un calendario para registrar el cumplimiento de la rutina de ejercicios. Se explicó el protocolo de ejercicios al paciente y su cuidador. Cada paciente completó los cuestionarios de salud oral y calidad de vida general con EB. Adicionalmente se realizó una monitorización cada 2 semanas vía telefónica con los pacientes o sus cuidadores.

La evaluación final fue realizada 12 semanas después de iniciar la intervención, se midió la apertura bucal máxima con la misma regla metálica milimetrada utilizada para la medición inicial y se completaron los cuestionarios. Los pacientes fueron invitados a expresar cualquier comentario adicional sobre el estudio. Esta información es presentada en detalle en la figura 1.

## DIAGRAMA DE FLUJO DE LOS PACIENTES

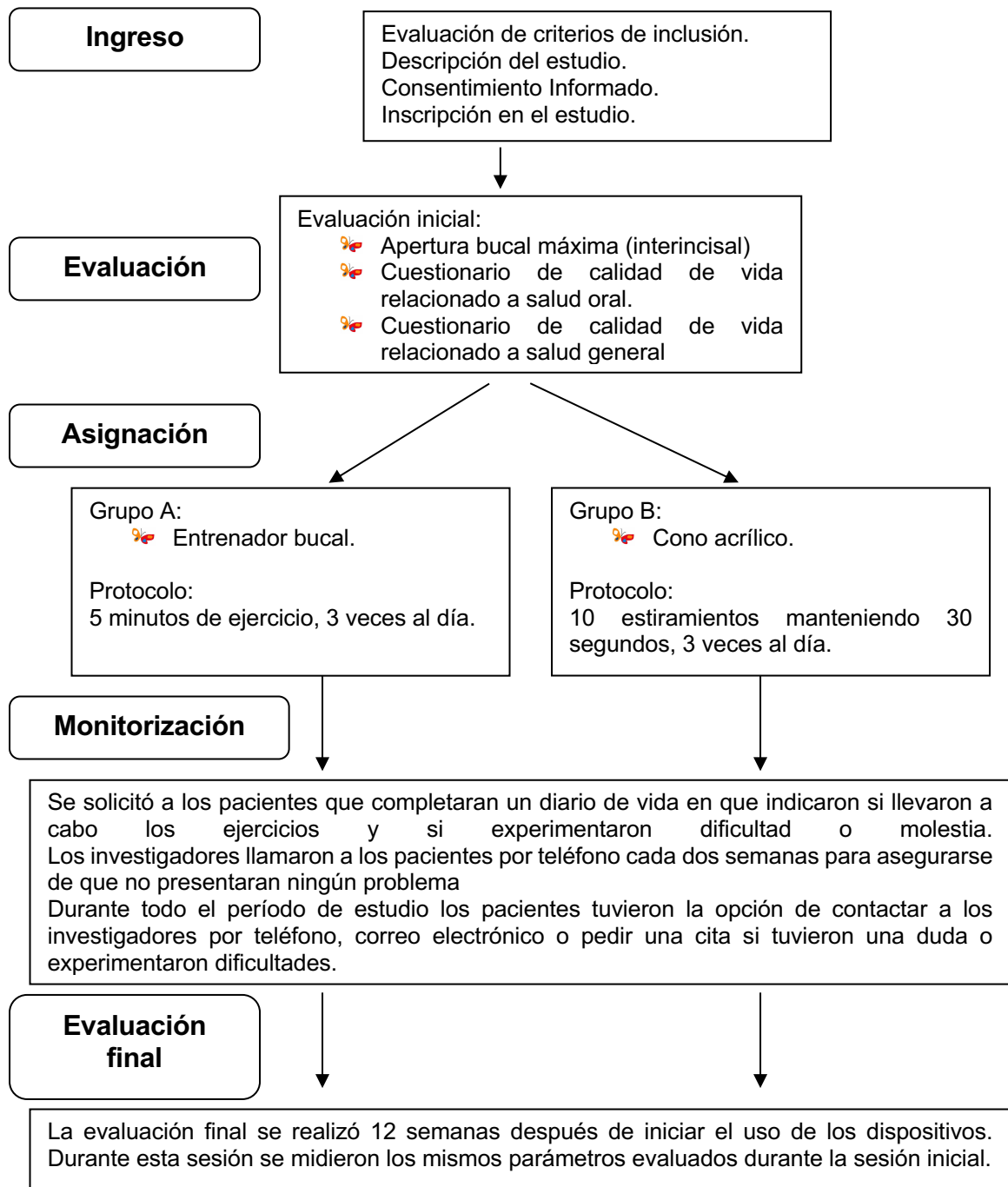


Figura 1. Diagrama resumen explicativo de la intervención.

#### D) Unidades de medición y resultados esperados:

Los resultados cuantitativos fueron medidos en milímetros de apertura bucal (distancia interincisal durante apertura bucal máxima). Los otros resultados se basaron en la puntuación obtenida en los cuestionarios de calidad de vida en conjunto con los comentarios de los pacientes durante la intervención.

El resultado principal esperado es un aumento en la apertura bucal interincisal después de 12 semanas de tratamiento. Análisis adicionales se llevaron a cabo para comparar la eficacia de los dos enfoques terapéuticos.

#### E) Análisis estadísticos

Se utilizó el programa STATA versión 17.0 y Microsoft Excel versión 16.54 para análisis de datos.

- Se evaluó la distribución de los datos de las diferencias entre el antes y el después de cada enfoque terapéutico con la prueba de normalidad de Shapiro-Wilk. Considerando la distribución normal de los datos, por cada enfoque terapéutico se realizó la prueba t pareado para determinar diferencias en la apertura bucal antes y después de la intervención.
- Se determinó el coeficiente de correlación de Pearson para evaluar la asociación entre el porcentaje de cambio de apertura bucal y el porcentaje de uso, para todos y por separado en cada grupo.
- Se realizó análisis del porcentaje de cambio en pacientes con más de 10% de uso del dispositivo, aplicando prueba t pareada para muestras independientes.
- Se realizó análisis comparativo entre ambos dispositivos mediante aplicación de prueba t pareada para muestras independientes.
- Se comparó las puntuaciones totales de cada cuestionario con la prueba t pareada en cada grupo y entre ellos mismos.

Para la tabulación de los datos se utilizó el programa Microsoft Office Excel.

## **VI. RESULTADOS**

Entre julio de 2008 y octubre de 2021 se enrolaron un total de 24 pacientes provenientes de dos centros clínicos; Great Ormond Street Hospital, Londres, Reino Unido y Facultad de Odontología, Universidad de Chile Santiago, Chile.

### **VI.1. Grupo estudio**

El promedio de edad del grupo en estudio fue de 10 años 11 meses, en un rango entre los 5 y los 18 años. La distribución geográfica por centros fue de 10 pacientes (42%) del centro clínico 1: Great Ormond Street Hospital, Londres, Reino Unido y 14 pacientes (58%) del centro clínico 2: Facultad de Odontología, Universidad de Chile Santiago, Chile.

### **VI.2. Resultados descriptivos del efecto terapéutico de los dispositivos**

El promedio inicial de apertura bucal máxima fue de 15,67 mm (rango de 7,7 a 29mm) y el promedio final fue de 17,35mm (rango de 8,4 a 30,3mm).

De los 24 pacientes estudiados; a 12 pacientes se les asignó el cono acrílico y a los otros 12 el entrenador bucal. Los pacientes número 3, 13, 16 y 17 no asistieron a la evaluación final (2 pacientes de cada grupo), por lo tanto su información no está disponible. Un paciente cumplió con el 100% de la rutina de ejercicios, 3 pacientes con entre 75 y 51%, 6 pacientes con entre el 50 y 25% y 5 pacientes cumplieron con menos del 25%. Solamente 7 pacientes de los mencionados anteriormente realizaron los ejercicios durante las 12 semanas. Del total de los pacientes, 2 no realizaron ninguna vez los ejercicios y 3 no aportaron información de la frecuencia en que los realizaron.

Doce pacientes experimentaron una mejora cuantitativa en su apertura bucal máxima y también 12 percibieron una mejora cualitativa. Esta información es presentada en detalle en la tabla 1.

**Tabla 1. Resultados individuales por paciente**

Paciente	Intervención	Apertura bucal máxima inicial en mm	Apertura bucal máxima final en mm	% de uso	Diferencia en mm	Diferencia en %	Autopercepción de aumento de apertura oral
1	Cono Acrílico	11,81	14,25	100	2,4	21	Sí
2	Cono Acrílico	13,77	13,25	10	-0,5	-4	No
3	Cono Acrílico	20,21	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A
4	Entrenador bucal	11,45	9,53	4	-1,9	-17	No
5	Entrenador bucal	10,25	8,39	N/A	-1,9	-18	Sí
6	Cono Acrílico	19,01	17,27	2	-1,7	-9	No
7	Cono Acrílico	7,66	12,50	33	4,8	63	Sí
8	Cono Acrílico	19,88	19,73	0	-0,2	-1	No
9	Cono Acrílico	28,95	30,29	25	1,3	5	Sí, mucho
10	Entrenador bucal	14,85	14,13	0	-0,7	-5	Sí, bastante
11	Cono Acrílico	20,50	20,75	N/A	0,3	1	N/A
12	Cono Acrílico	8,00	12,00	21	4,0	50	Sí, un poco
13	Cono Acrílico	20,06	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A
14	Entrenador bucal	21,74	24,07	N/A	2,3	11	Sí, mucho
15	Entrenador bucal	10,66	11,44	67	0,8	7	No
16	Entrenador bucal	24,50	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A
17	Entrenador bucal	22,75	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A
18	Entrenador bucal	24,50	23,54	70	-0,5	-2	Sí, un poco
19	Entrenador bucal	12,24	18,55	39	6,3	52	No sé
20	Entrenador bucal	13,88	13,50	43	-0,4	-3	Sí, un poco
21	Entrenador bucal	20,00	30,00	17	10,0	50	No sé
22	Entrenador bucal	22,75	28,00	67	5,0	22	Sí, mucho
23	Cono Acrílico	12,50	16,50	37	4,0	32	Sí, un poco
24	Cono Acrílico	9,00	9,25	50	0,3	3	Sí, un poco

N/A: Información no disponible

Si observamos de manera individual cada grupo, es posible observar que pacientes del grupo del cono acrílico cumplieron en promedio con un 31% de la rutina de ejercicios y mejoraron su apertura bucal en promedio 1,47 mm, que a su vez representa un cambio del 9.7% en ésta. Mientras que los pacientes del grupo del entrenador bucal cumplieron en un 38% con la rutina de ejercicios, mejorando su apertura bucal en promedio 1,9 mm, que representa un 11.7% de cambio en su apertura. Está información se puede observar en la tabla 2.

**Tabla 2. Resultados descriptivos de cada grupo de estudio**

	Grupo completo	Cono Acrílico	Entrenador bucal
Pacientes que cumplieron período de prueba	20 / 24	10 / 12	10 / 12
Promedio Apertura bucal máxima inicial	15.67 mm	15.12 mm	16.23 mm
Promedio Apertura bucal máxima final	17,35 mm	16.58 mm	18.12 mm
Cumplimiento en %	34%	31%	38%
Cambios en mm	1.69 mm	1.47 mm	1.90 mm
Cambios en %	10.72%	9.66%	11.65%

### VI.3. Análisis estadístico del efecto terapéutico de los dispositivos

Para realizar el análisis estadístico de los datos mediante un test paramétrico, se aplicó la **prueba de normalidad de Shapiro-Wilk**. Mediante esta se evaluó la distribución de los datos de las diferencias entre el antes y el después de cada enfoque terapéutico.

Se obtuvo que **p=0.05706**. Lo que significa que la variable en cuestión, que sería la diferencia total entre la apertura total antes y después, presenta distribución normal, por lo tanto, se pueden utilizar pruebas paramétricas para estimar diferencias.

a) Prueba t pareada que compara la apertura bucal antes y después de la intervención

Los resultados de la prueba t pareada muestran que hay diferencia significativa en la medida de apertura bucal máxima en milímetros antes y después de la intervención para el grupo completo (p=0.0136) y para el grupo del cono acrílico (p=0.0292), no así para el grupo del entrenador bucal (p= 0.0872) , tal como se observa en la tabla 3.

Tabla 3. Análisis Prueba t para muestras pareadas

Apertura bucal máxima final (en mm) - Apertura bucal máxima inicial (en mm)	Promedio en mm	Desviación estándar	n	t	p (1 cola)
Grupo de estudio completo	1.68	3.17	20	-2,39	<b>0.0136</b>
Grupo Cono Acrílico	1.47	2.21	10	-2,17	<b>0.0292</b>
Grupo Entrenador bucal	1.88	4.04	10	-1,47	<b>0.0872</b>



- b) Análisis de correlación entre el porcentaje de uso del dispositivo y el porcentaje de aumento de apertura bucal por la propia intervención y por cada dispositivo.

El test de Shapiro-Wilk evidenció que los datos presentan distribución normal ( $p=0.11177$  para variable porcentaje de uso y  $p=0.13660$  para variable de porcentaje de cambio de apertura bucal), por lo que se analizó correlación con test paramétrico llamado test de Pearson.

El análisis de correlación indica que no hay relación entre las variables porcentaje de uso y el porcentaje de cambio en la apertura bucal tanto para el grupo cono acrílico ( $p=0.4840$ ), el grupo entrenador bucal ( $p=0.8238$ ) como para el grupo de estudio completo ( $p=0.5040$ ). Los valores pueden ser observados en la Tabla 4 y Figura 2.

Tabla 4. Análisis de correlación de Pearson: Porcentaje de uso - Porcentaje de cambio

	n	Coefficiente r de Pearson	Sig.(bilateral)
Grupo de estudio completo	17	0.1741	0.5040
Grupo cono acrílico	9	0.2690	0.4840
Grupo entrenador bucal	8	0.0945	0.8238

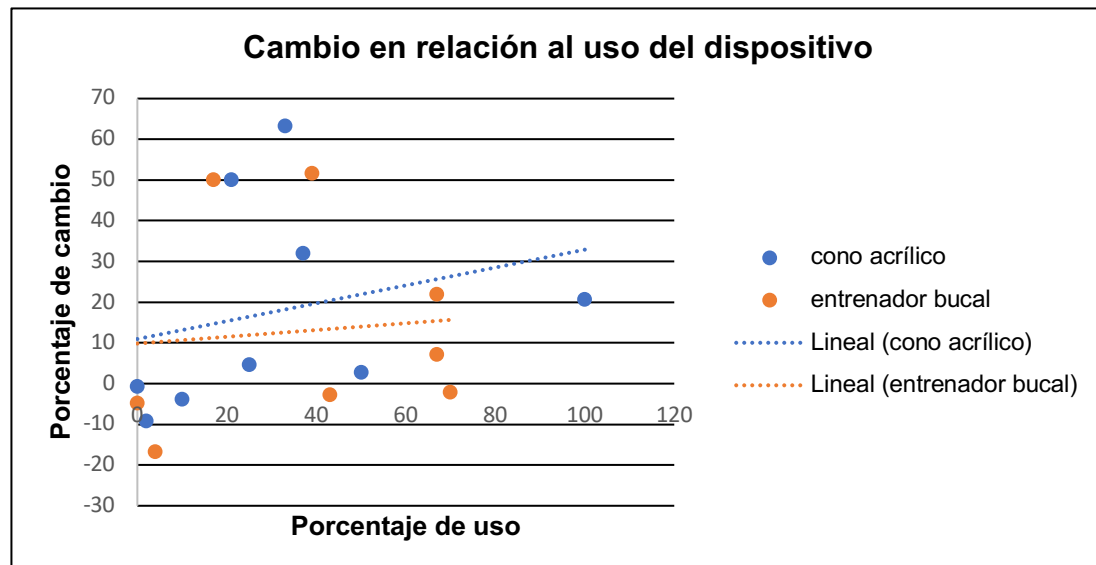


Figura 2. Correlación entre el porcentaje de uso y el porcentaje de cambio de ambos grupos

c) Análisis del porcentaje de cambio en pacientes con más de 10% de uso del dispositivo.

Se realizó un tercer análisis con prueba t pareada, para evaluar si la diferencia en apertura bucal en milímetros fue significativa para aquellos pacientes que realizaron los ejercicios más del 10% del período de estudio. Los resultados obtenidos fueron los siguientes: hay diferencia significativa en la medida de apertura bucal máxima en milímetros antes y después de la intervención tanto para el grupo completo ( $p=0.0029$ ), como para el grupo del cono acrílico ( $p=0.0059$ ). No se encontró una asociación estadísticamente significativa para el grupo del entrenador bucal ( $p=0,0536$ ). Los valores pueden ser observados en la Tabla 5.

Tabla 5. Análisis prueba T pareada en pacientes con más del 10% de uso del dispositivo

Apertura bucal máxima final (en mm) - Apertura bucal máxima inicial (en mm)	Promedio en mm	Desviación estándar	n	t	p (1 cola)
Grupo de estudio completo	3,16	3.20	12	-3,41	<b>0.0029</b>
Grupo Cono Acrílico	2,81	1.78	6	-3,87	<b>0.0059</b>
Grupo Entrenador bucal	3,5	4.37	6	-1,96	<b>0.0536</b>

d) Análisis comparativo entre ambos dispositivos

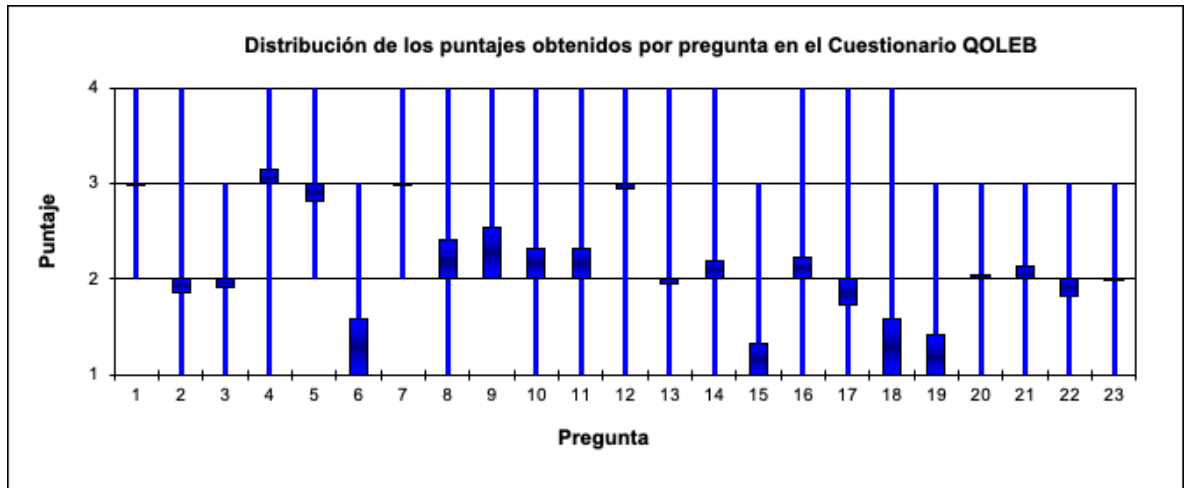
El análisis con prueba t independiente para comparar la diferencia en el cambio de la apertura bucal máxima en milímetros obtenida con el cono acrílico y el entrenador bucal, indica que no hay una diferencia significativa entre ambos enfoques terapéuticos ( $p=0.78$ ).

#### VI.4. Evaluación de la Calidad de Vida

a) Análisis de Calidad de Vida

El cuestionario de Calidad de Vida en EB (QOLEB) fue utilizado como herramienta para identificar cambios en la calidad de vida después de la intervención. La

información obtenida también nos permitió hacer un análisis descriptivo de la calidad de vida de los pacientes con esta enfermedad, el cual se puede observar en la figura 3.



**Figura 3.** Este gráfico nos muestra la distribución de los datos en cuartiles, resaltando el puntaje promedio por pregunta en el cuestionario de la Calidad de Vida en EB (QOLEB).

El valor **promedio** del puntaje de cada pregunta observado en la figura 3 nos permite interpretar el compromiso de calidad de vida en los distintos ámbitos en las personas con EBDR Severa al inicio de la intervención:

### ***Ámbito funcional***

- Se demoran entre **1 y 2 horas** en bañar y cambiar sus vendajes
- La EB afecta **un poco** sus capacidades para moverse dentro de su casa
- La EB afecta **un poco** sus posibilidades de asistir a la guardería, jardín infantil, colegio o estudios
- **La mayoría de las veces** necesitan ayuda para bañarse o ducharse
- Les parece **difícil** tomar el lápiz
- Ven hasta 5 profesionales de la salud especialistas al año
- La EB afecta **mucho** su capacidad para comer
- La EB afecta **mucho** sus actividades en climas más calurosos
- La EB afecta **un poco** su capacidad para salir de compras

- No pueden utilizar algunos tipos de zapatos
- Necesitan **evitar** algunos deportes
- Su EB afecta **un poco** su capacidad para moverse fuera de la casa
- La EB afecta **un poco** su capacidad para dormir
- Han necesitado realizar **algunas** adaptaciones pequeñas en sus casas, como por ejemplo poner rampas, debido a su EB.
- Ellos o sus familias se han visto **ligeramente** afectados financieramente por su EB.

### ***Ámbito emocional***

- La EB les causa **frecuentemente** dolor físico
- Se sienten **un poco** frustrados respecto a su EB
- La EB **no tiene impacto** en la manera en que se relacionan con los demás miembros de sus familias
- Las demás personas los hacen sentir **un poco** avergonzados sobre su EB.
- La EB **no afecta** su relación con sus amigos
- Se sienten **un poco** preocupados o ansiosos debido a su EB
- Se sienten **un poco** deprimidos por su EB
- Otras personas los hacen sentir **un poco** incómodos debido a su EB (por burlarse o por la forma en que los miran).

b) Cambios en los cuestionarios de Calidad de Vida después de la intervención

No hubo diferencia estadística cuando se compara el puntaje total en el cuestionario de la Calidad de Vida en EB (QOLEB) al principio y final de la intervención (Tabla 6). Cuando se analiza cada pregunta de manera individual, las preguntas **7, 20 y 22** en el grupo de cono acrílico tuvieron diferencia significativa al 5% (Tabla 7). Los pacientes que se les asignó el cono acrílico, estaban menos preocupados, ansiosos y deprimidos por su EB al final del período de prueba.

Tabla 6. Análisis paramétrico del puntaje total del cuestionario antes y después de la intervención

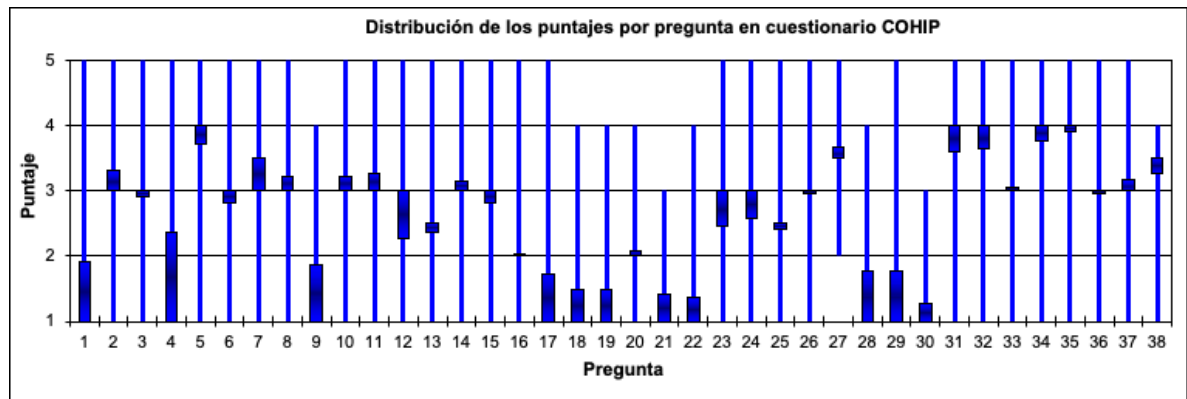
Cuestionario	Sig. Asintótica (2 colas)		
	Grupo estudio completo	Grupo cono acrílico	Grupo entrenador bucal
Calidad de Vida en pacientes con EB	0.711	0.797	0.780

Tabla 7. Análisis paramétrico de cada pregunta del QOLEB

Análisis por pregunta	Sig. Asintótica (2 colas)		
	Grupo estudio completo	Grupo cono acrílico	Grupo entrenador bucal
QOLEB pregunta 1	1.000	1.000	1.000
QOLEB pregunta 2	0.163	0.351	0.343
QOLEB pregunta 3	0.298	1.000	0.168
QOLEB pregunta 4	0.636	1.000	0.520
QOLEB pregunta 5	1.000	0.598	0.591
QOLEB pregunta 6	0.421	0.104	0.726
QOLEB pregunta 7	0.172	<b>0.048</b>	0.591
QOLEB pregunta 8	0.805	0.185	1.000
QOLEB pregunta 9	0.749	0.685	0.343
QOLEB pregunta 10	0.579	0.685	0.279
QOLEB pregunta 11	0.542	1.000	0.555
QOLEB pregunta 12	0.205	0.563	0.193
QOLEB pregunta 13	0.805	0.451	0.758
QOLEB pregunta 14	0.187	0.598	0.168
QOLEB pregunta 15	0.717	1.000	0.591
QOLEB pregunta 16	0.454	0.170	0.726
QOLEB pregunta 17	0.215	1.000	0.104
QOLEB pregunta 18	0.668	0.598	1.000
QOLEB pregunta 19	0.717	0.685	1.000
QOLEB pregunta 20	0.083	<b>0.049</b>	0.678
QOLEB pregunta 21	0.421	0.785	0.168
QOLEB pregunta 22	0.104	<b>0.033</b>	1.000
QOLEB pregunta 23	0.083	0.351	0.168

## c) Análisis de la calidad de vida relacionada con la salud oral

El perfil de impacto de salud oral en niños (COHIP) fue usado también como herramienta para identificar cambios en la calidad de vida relacionada con la salud oral después de la intervención. De la misma manera que el cuestionario anterior, la información obtenida permitió un análisis descriptivo de la calidad de vida relacionada con la salud oral de pacientes con esta enfermedad, el cual se puede observar en la figura 4.



**Figura 4.** Este gráfico nos muestra la distribución de los datos en cuartiles, resaltando el puntaje promedio por pregunta en el cuestionario Perfil de Impacto de la Salud Oral en Niños (COHIP).

El valor **promedio** del puntaje de cada pregunta observado en la figura 4 nos permite interpretar el compromiso de calidad de vida en la salud oral en los distintos dominios en las personas con EBDR Severa, al inicio de la intervención:

### ***Dominio 1: Salud Oral***

- **Casi nunca** sintieron dolor en sus dientes / dolor de muelas
- **A veces** respiraron por la boca o roncaron
- **A veces** se les decoloraron los dientes o tuvieron manchas en los dientes
- **Casi nunca** se les han virado los dientes o han tenido espacio entre ellos
- **Con frecuencia** tuvieron llagas o áreas adoloridas en la boca o alrededor de la boca
- **A veces** tuvieron mal aliento
- **Con frecuencia** les sangraron las encías
- **A veces** se les quedó atrapada comida entre los dientes o en los dientes
- **Casi nunca** sintieron dolor o molestia en los dientes al beber o comer cosas frías o calientes
- **A veces** sintieron la boca o labios resecos

***Dominio 2: Bienestar funcional***

- **A veces** tuvieron dificultad en morder o masticar comidas tales como manzana, choclo o carne dura
- **A veces** se les hizo difícil comer las comidas que les gustan
- **A veces** se les hizo difícil pronunciar / decir algunas palabras
- **A veces** otras personas tuvieron dificultad en entender lo que ellos decían
- **Con frecuencia** se les hizo difícil mantener sus dientes limpios

***Dominio 3: Bienestar social y emocional***

- **Casi nunca** se sintieron tristes
- **A veces** se sintieron confiados / seguros
- **Nunca** otros niños los molestaron, amenazaron o se burlaron de ellos
- **Casi nunca** se sintieron preocupados o ansiosos
- **Casi nunca** se sintieron tímidos.
- **Casi nunca** evitaron sonreír o reírse cuando estaban con otros niños
- **Casi nunca** se sintieron mal cuando la gente les pregunta sobre sus dientes, boca o cara
- **Ellos no estuvieron de acuerdo ni en desacuerdo** con que se sienten nerviosos (ansiosos) por el tratamiento que necesitan en los dientes, boca o cara

***Dominio 4: Entorno escolar***

- **Casi nunca** faltaron a la escuela
- **Casi nunca** se les hizo difícil prestar atención en la escuela
- **Nunca** quisieron hablar / leer en voz alta en clase
- **Nunca** quisieron ir a la escuela debido a sus dientes, boca o cara

***Dominio 5: Auto percepción***

- **A veces** sintieron que se veían distintos a otros niños
- **A veces** sintieron que son bonita / bonito.
- **Casi nunca** estuvieron preocupados por lo que otra gente piensa acerca de sus dientes, boca o cara

- **Ellos no estuvieron de acuerdo ni en desacuerdo** con que cuando sean mayores, van a tener buenos dientes
- **Ellos no estuvieron de acuerdo ni en desacuerdo** con que cuando sean mayores, van a tener buena salud
- **Ellos estuvieron algo de acuerdo** con que se sentirán mejor sobre sí mismos cuando terminen su tratamiento dental
- **Ellos estuvieron algo de acuerdo** con la frase de que tienen dientes buenos
- **Ellos estuvieron algo de acuerdo** con que se sienten bien con ellos mismos
- En general, sintieron que su salud es **regular**
- En general, sintieron que su salud oral es **regular**

d) Cambios en la Calidad de Vida relacionada con la salud oral después de la intervención

Tal como en el análisis del cuestionario anterior, no se encontraron diferencias significativas cuando se compararon los puntajes totales del Perfil de Impacto de la Salud Oral en Niños (COHIP) en el comienzo y final de la intervención (Tabla 8).

Cuando se analizó estadísticamente cada pregunta de manera individual, 4 preguntas tuvieron una diferencia significativa al 5%. La pregunta número 11 mostró que los pacientes al final del estudio, percibieron tener con mayor frecuencia dificultad para morder o masticar comidas duras, la pregunta número 14 refleja que los pacientes se sintieron con mayor frecuencia más seguros y confiados al término del estudio, y las preguntas 37 y 38 muestran que al final del estudio, los pacientes sintieron que su salud y su salud oral eran peores que al inicio. Estos valores se pueden observar en la tabla 9.



Tabla 8. Análisis paramétrico del puntaje total del cuestionario antes y después de la intervención

Cuestionario	Sig. Asintótica (2 colas)		
	Grupo estudio completo	Grupo cono acrílico	Grupo entrenador bucal
Perfil de Impacto de la Salud Oral en Niños	0.719	0.391	0.551

Tabla 9. Análisis paramétrico de cada pregunta del COHIP

Análisis por pregunta	Asymp. Sig. (2 colas)		
	Grupo estudio completo	Grupo cono acrílico	Grupo entrenador bucal
COHIP pregunta 1	0.718	1.000	0.347
COHIP pregunta 2	0.275	0.133	1.000
COHIP pregunta 3	0.859	0.451	0.563
COHIP pregunta 4	0.808	0.584	0.444
COHIP pregunta 5	0.508	0.826	0.169
COHIP pregunta 6	0.216	0.785	0.347
COHIP pregunta 7	0.385	0.732	0.111
COHIP pregunta 8	0.645	0.567	1.000
COHIP pregunta 9	0.842	0.826	1.000
COHIP pregunta 10	0.579	0.815	0.594
COHIP pregunta 11	0.387	1.000	<b>0.035</b>
COHIP pregunta 12	0.150	0.626	0.095
COHIP pregunta 13	0.149	0.197	0.559
COHIP pregunta 14	<b>0.022</b>	<b>0.037</b>	0.169
COHIP pregunta 15	0.303	0.528	0.438
COHIP pregunta 16	0.501	0.222	0.622
COHIP pregunta 17	1.000	0.654	0.247
COHIP pregunta 18	0.269	0.351	0.447
COHIP pregunta 19	1.000	0.351	0.729
COHIP pregunta 20	0.110	0.180	0.447
COHIP pregunta 21	0.104	0.351	0.169
COHIP pregunta 22	0.805	0.763	1.000
COHIP pregunta 23	0.668	0.170	0.081
COHIP pregunta 24	0.077	0.504	0.086
COHIP pregunta 25	0.303	0.133	0.782
COHIP pregunta 26	0.483	0.487	0.834
COHIP pregunta 27	0.791	0.785	1.000
COHIP pregunta 28	0.848	0.649	0.347
COHIP pregunta 29	0.280	0.763	0.313
COHIP pregunta 30	0.718	1.000	0.681
COHIP pregunta 31	0.428	0.844	0.347
COHIP pregunta 32	0.524	0.227	0.894
COHIP pregunta 33	0.661	0.080	0.108
COHIP pregunta 34	0.116	1.000	0.084
COHIP pregunta 35	0.529	0.785	0.559
COHIP pregunta 36	0.105	0.567	0.129
COHIP pregunta 37	0.543	<b>0.026</b>	0.302
COHIP pregunta 38	0.056	<b>0.048</b>	0.512

#### e) Hallazgos durante el monitoreo

Durante las entrevistas telefónicas realizadas cada 2 semanas, 20 de los 24 pacientes reportaron tener problemas para incorporar los ejercicios a sus rutinas diarias. Dos pacientes no realizaron nunca los ejercicios, 8 pacientes no utilizaron el dispositivo durante el primer mes y 3 lo dejaron de usar durante el segundo mes.

Dentro de los comentarios de los pacientes que no continuaron con la rutina de manera continua las 12 semanas, se menciona la incomodidad al usar el dispositivo al inicio, problemas para tragar saliva durante la ejecución de los ejercicios, disgusto en cuanto al material del dispositivo e incomodidad al roce del dispositivo con los dientes, entre otros. Pero a pesar de ciertos comentarios negativos, la mayoría de los pacientes relató beneficios en cuanto a la alimentación, habla y para cepillarse los dientes.

#### f) Análisis del cuestionario de evaluación final

De los pacientes que completaron el estudio, un 63% sintió una mejora en su apertura oral. El porcentaje fue levemente mayor en el grupo asignado al cono acrílico ( 67% v/s 60%).

A un 47% de los pacientes les gustó realizar los ejercicios, pero hubo una diferencia considerable entre ambos grupos; mientras que al 70% de los pacientes del grupo de entrenador bucal les gustó realizar los ejercicios, solo el 22% de los del cono acrílico se sintieron a gusto realizándolos. A pesar de que a menos de la mitad de los pacientes del grupo completo les gustó realizar los ejercicios, al 63% de éstos les gustaría continuar realizando los ejercicios de apertura oral (66 % del grupo de cono acrílico v/s 60% del entrenador bucal).

El protocolo que estarían dispuestos a seguir es principalmente una vez al día (42% de los pacientes dispuestos a seguir realizando los ejercicios), 2 veces al día un 17% y 3 veces al día un 33%.

Treinta y dos por ciento de los pacientes relataron tener algún dolor o molestia usando el dispositivo que se les fue asignado durante el período de prueba (33% pacientes asignados al grupo del cono acrílico v/s 30% del grupo de entrenador bucal).

Cuando se estudió el impacto de la intervención en la función oral, se encontró que un 74% de los pacientes sintieron una mejora en su habilidad de cepillarse los dientes (67% en el grupo de cono acrílico y 80% en el grupo del entrenador bucal). Cambios en la habilidad de comer o masticar fueron percibidos por un 37% de los pacientes ( 33% en el grupo de cono acrílico y 40% en el del entrenador bucal). En cuanto a la habilidad de tragar, 33% sintió una mejora. Esto corresponde al 13% de los pacientes que utilizaron cono acrílico y 50% de los pacientes que usaron entrenador bucal.

Por último, en la capacidad de hablar, un 17% del total de los pacientes sintió un cambio en su capacidad de hablar, de los cuales todos corresponden al grupo del entrenador bucal (43% entrenador bucal, 0% cono acrílico). Estos resultados pueden ser observados en detalle en la Tabla 10.

**Tabla 10. Resultados descriptivos del Cuestionario de evaluación final**

		Dispositivo Asignado	
		Cono Acrílico	Entrenador bucal
¿Sientes que puedes abrir más tu boca?	Sí	6	6
	No	3	2
	No sé	0	2
¿Te gustó hacer los ejercicios?	Sí	2	7
	No	6	2
	No sé	1	1
¿Te gustaría seguir haciendo los ejercicios?	Sí	6	6
	No	3	4
¿Qué tan seguido?	1	2	3
	2	1	1
	3	2	2
¿Tuviste dolor o molestias usando el dispositivo?	Sí	3	3
	No	5	7
¿Sientes algún cambio en tu capacidad de cepillar tus dientes?	Sí	6	8
	No	3	2
¿Sientes algún cambio en tu capacidad de masticar/comer?	Sí	3	4
	No	5	6
¿Sientes algún cambio en tu capacidad de tragar?	Sí	1	5
	No	7	5
¿Sientes algún cambio en tu capacidad de hablar?	Sí	0	3
	No	8	7

Todos los pacientes, sus cuidadores y padres fueron invitados a expresar cualquier comentario en relación a la intervención durante el cuestionario final. Estos están en el listado de la tabla 11.

**Tabla 11. Comentarios de los padres y pacientes de la intervención**

	Dispositivo Asignado	
	Cono Acrílico	Entrenador bucal
La madre relata que puede darle mejor a su hijo los remedios, los cuales le da 3 veces al día en una cuchara	1	0
El problema principal fue adaptar los ejercicios en la rutina diaria	1	1
Puede comer pedazos de comida más grandes, los cuales antes debía cortar en pedazos pequeños	1	0
Tuvo un poco de incomodidad y dolor solamente al inicio	0	2
No le gusto la sensación del cono rozando con sus dientes	1	0
Ahora puede mover las comisuras de la boca cuando habla, antes no podía	1	0
Su apertura oral disminuyó en relación al inicio del estudio	0	1
Le gustó hacer los ejercicios, porque estos le ayudan a su boca	1	0
No podía tragar mientras realizaba los ejercicios, así que tenía que retirarse el dispositivo para poder hacerlo.	1	1
Siente que en el día mejora su apertura oral, pero en la noche no.	1	
Ahora puede comer lollipops	0	1
Siente que realizar los ejercicios, le ha servido para poder abrir bastante más su boca	0	2
En una ocasión se le salió el dispositivo, lo que le causo ampollas	0	1
Siente que abre más cuando recién retira el dispositivo de su boca	0	1
Mamá afirma que al término del estudio, su hija no se quejaba tanto al abrir su boca para cepillarse los dientes	0	1
Mamá relata que le gusto el dispositivo, pero que preferiría que fuese de otro material, ya que lo encontró un poco rígido.	0	1

### g) Eventos adversos

Durante la evaluación clínica final se evidenció que el 22,2% de los pacientes que completaron el estudio presentaron un aumento de la movilidad dentaria. Dos de ellos corresponden a incisivos temporales que se encontraban en etapa de recambio dentario y otros dos pacientes a jóvenes con incisivos recientemente erupcionados (10 años). Todos ellos del grupo de entrenador bucal.

Por otro lado, el 11.1% de los pacientes presentaron úlceras orales en relación con el dispositivo. Todos ellos pacientes del grupo del cono acrílico (Tabla 12).

Tabla 12. Tabulación cruzada de eventos adversos acorde al dispositivo asignado

		Dispositivo asignado		Total
		Cono acrílico	Entrenador bucal	
Aumento movilidad dentaria	Sí	0	4	4
	No	9	5	14
¿Presenta úlceras orales en relación al dispositivo?	Sí	2	0	2
	No	7	9	16

## VII. DISCUSIÓN

El objetivo de este estudio fue evaluar si existe un beneficio al realizar ejercicios con alguno de los dos dispositivos intraorales utilizados para el manejo de la microstomía en pacientes con EBDR Severa.

Al ser la epidermólisis bullosa una enfermedad rara, y la EBDR Severa tener una prevalencia de solo 3.5 a 20.4 individuos afectados por millón de habitantes (Eichstadt y cols., 2021), fue muy complejo enrolar los pacientes necesarios para satisfacer el tamaño muestral requerido (n=24).

Cuando comparamos el tamaño de la muestra de este estudio con los de otros estudios clínicos en pacientes con microstomía publicados en la literatura, evidenciamos que si bien el tamaño muestral en el presente estudio es superior al tamaño promedio de los otros, aún así no nos permite obtener correlaciones estadísticamente significativas en cuanto al uso del dispositivo y el aumento de la apertura (promedio 20, rango: 9-48) (Pizzo y cols., 2003; Yuen y cols., 2012; Clayton y cols., 2015; Sydow y cols., 2021).

### **Apertura Bucal**

Al evaluar los resultados en la apertura bucal en el estudio, nos encontramos con que un 63% de los pacientes percibieron una mejora de tipo cualitativa y un 60% registró una mejora cuantitativa en su apertura bucal.

El primer análisis estadístico utilizando una prueba t para medir el efecto de la intervención mostró un aumento significativo en la apertura bucal después de la intervención para el total del grupo de estudio y al analizar los grupos por separado, la diferencia solamente fue significativa para el grupo del cono acrílico, no así para el grupo del entrenador bucal. Estadísticamente esto se puede explicar debido a que la medida de dispersión de los datos es mucho mayor en el grupo del entrenador bucal, razón por la cual puede no haberse obtenido significancia estadística en este

grupo. A la fecha, no existe evidencia en la literatura de estudios previos que evalúen el efecto de ambos dispositivos.

### **Comparación con otros estudios de apertura oral**

La mayoría de los estudios publicados acerca de la realización de ejercicios con dispositivos para aumentar la apertura bucal, se han realizado en pacientes con esclerosis sistémica (Pizzo y cols., 2003; Yuen y cols., 2012; Sydow y cols., 2021) o quemaduras orofaciales (Clayton y cols., 2015; Antonarakis y cols., 2017). Mientras que hay literatura limitada del manejo de la microstomía en pacientes con EBDR Severa (Krämer y cols., 2020).

En los artículos mencionados anteriormente, se han estudiado ejercicios orofaciales de estiramiento y apertura bucal, tanto manuales o con palos de madera, con dispositivos tales como Therabite, The Free Access II Cheek Retractor y Orastretch. Ninguno de estos ha estudiado el efecto del cono acrílico ni del entrenador oral.

Tal como en los estudios publicados por Yuen y cols en el año 2012 y Sydow y cols en el año 2021, en este estudio el seguimiento de los pacientes fue realizado vía telefónica y además se realizó un autoseguimiento por parte de los pacientes, donde se les solicitó que completaran un diario o calendario de ejercicios para documentar la adherencia al programa de ejercicios. Además, los pacientes debieron asistir de manera presencial a evaluaciones de monitoreo programadas, al menos 1 vez como en el presente estudio. El periodo de seguimiento en estos estudios fue en un rango entre 12 a 36 semanas, con un promedio de 23 semanas (Yuen y cols, 2012; Sydow y cols, 2021).

### **Resultados**

En el estudio publicado por Pizzo y cols año 2003, los pacientes con esclerosis sistémica (esclerodermia) que realizaron los ejercicios de estiramiento y apertura

oral durante 18 semanas, mejoraron en promedio  $10.7 \pm 2.06$  mm. Considerándose una mejora significativa (Pizzo y cols., 2003).

Los pacientes en el estudio publicado por Yuen y cols año 2012 con esclerodermia también, realizando ejercicios de estiramientos manuales y de aumento de apertura oral mejoraron en promedio 2.8 mm en un período de 3 meses, considerándose una mejora significativa, no así a los 6 meses de evaluación (Yuen y cols., 2012).

En el estudio en pacientes con quemaduras de espesor total en la región orofacial publicado por Clayton y cols en el año 2015 hubo una mejora significativa en promedio de 13.3 mm en la apertura bucal vertical y de 9.1 mm en la apertura horizontal, realizando los ejercicios de estiramiento y apertura oral con los 3 dispositivos (Therabite, The Free Access II Cheek Retractor y Orastretch), durante el periodo de rehabilitación (entre 3 meses a 3 años) (Clayton y cols., 2015).

En el estudio publicado por Sydow y cols., (Sydow y cols.,2021), al finalizar el periodo de intervención de ejercicios a diario por 3 meses, los pacientes con esclerodermia sistémica que utilizaron el Therabite, presentaron un aumento de su apertura oral en promedio de 9 mm (en un rango entre 2-10 mm) y de 7 mm los del grupo de ejercicios manuales (en un rango de 4-11 mm).

En estos 4 estudios, se obtienen mejores resultados cuantitativos que en el presente estudio. Esto se debe, entre varias razones:

- i. *Condiciones asociadas a la microstomía:* Esclerosis sistémica en comparación a EB. Hay similitudes y diferencias entre estas condiciones. Entre EB y esclerodermia: ambas condiciones son progresivas y tiene que regresar una vez finalizada la intervención (perdiendo toda la ganancia obtenida luego del tratamiento no quirúrgico). La edad de inicio de la esclerodermia, sin embargo, es frecuentemente en la adultez, a diferencia de



la EB, que los pacientes nacen con esta condición. Es por esto, que la edad de los grupos de estudio fue diferente en los estudios previos.

Entre EB y pacientes con quemaduras orofaciales: son condiciones con etiología diferente, siendo EBDR Severa una condición progresiva y de etiología congénita versus las quemaduras orofaciales que son de etiología traumática y que pueden ocurrir a cualquier edad.

- ii. *Edad de los participantes:* solo niños en este estudio, a diferencia de los otros estudios en los que solo participaron adultos.
- iii. *Diferentes intervenciones:* estiramiento manual, palos de madera, Therabite, The Free Access II Cheek Retractor, Orastretch versus cono acrílico y entrenador bucal.
- iv. *Apertura bucal máxima inicial:* En el estudio reportado por Yuen y cols., en promedio la apertura bucal inicial del grupo intervención (que realiza los ejercicios orofaciales) fue de  $27.4 \pm 7.4$ , en un rango entre 10.0 – 35.0. Mientras que en el estudio actual la apertura bucal máxima inicial en promedio fue de 15.7mm, en un rango entre 7.7 a 29mm.
- v. *Porcentaje de cambio de la apertura bucal máxima:* En el estudio de Yuen y cols., fue de 2.8 mm en promedio, correspondiente a un 10.2% de cambio luego de realizar los ejercicios por 3 meses. Y en el estudio actual la mejoría en la apertura oral fue en promedio de 1.7 mm, lo que corresponde a un 10.7% de cambio, luego de 3 meses de intervención también.
- vi. *Duración periodo de prueba:* 12 semanas con hasta 3 años en un estudio (Clayton y cols., 2015).

### **Protocolo de ejercicios propuesto por la Literatura**

El protocolo de ejercicios fue basado en literatura previa en conos acrílicos, la cual repetía el ejercicio 4 veces al día (Lund y Cohen, 1993).

Estudios más recientes con programas de ejercicios para mejorar la apertura oral avalan que aún no existe consenso sobre un régimen de ejercicio aplicable de manera efectiva y segura (Cüzdan y cols., 2021; Sydow y cols., 2021), pero estos

están siguiendo el mismo protocolo utilizado en este estudio, de 3 veces *al día durante 12 semanas*.

Para este estudio se decidió que las repeticiones fueran 3 veces al día en consideración de las extensas rutinas de cuidado de salud de los pacientes con EBDR Severa (DEBRA Chile, 2018).

En los resultados obtuvimos que 8 pacientes realizaron los ejercicios de forma continua durante las 12 semanas, y de estos sólo un paciente realizó los ejercicios 3 veces al día, obteniendo un 21% de mejora en su apertura bucal. Mientras que 2 pacientes realizaron los ejercicios 2 veces al día, obteniendo un 10% de mejora en promedio. Los otros 4 pacientes realizaron los ejercicios solo 1 vez al día y obtuvieron un incremento del 41% en su apertura bucal máxima, claramente mayor al de los otros pacientes que realizaron los ejercicios con una mayor frecuencia. Si bien podríamos concluir que podemos obtener un mejor resultado (un porcentaje mayor de cambio en la apertura bucal) con solo realizar una vez al día los ejercicios, estos resultados pudieron ser influenciados por diversos factores; como la edad de los pacientes, intensidad en que realizaban los ejercicios, gravedad de la cicatrización de la mucosa oral al inicio del estudio y compromiso sistémico de los pacientes por su EB. Por lo cual, se requeriría un grupo de estudio mayor e idealmente asignar de manera aleatoria a pacientes con el mismo dispositivo pero con diferentes protocolos de ejercicios para poder definir cual es el más efectivo.

Como se menciona anteriormente, este estudio nos permite visualizar que los pacientes que realizaron los ejercicios solo 1 vez al día obtuvieron una mejoría mayor que los que lo realizaron 3 veces al día, pero no nos permite obtener qué frecuencia es la mejor. Lo que sí nos permite concluir que realizar los ejercicios mejora la apertura oral significativamente más que no realizarlos, por lo tanto debemos alentar a realizar los ejercicios incorporándolos dentro de lo posible en su rutina diaria. Esto es avalado por la literatura la cual nos recalca que el uso continuo

de estos dispositivos es finalmente lo que hará aumentar de manera progresiva la apertura oral (Serrano y cols., 2001).

### **Cumplimiento de la Terapia**

En el tercer análisis estadístico de este estudio, se utilizó nuevamente una prueba t, pero esta vez para medir el efecto de la intervención en pacientes con más del 10% de uso del dispositivo. Esto con el fin de excluir de los resultados a todos los pacientes que obtuvieron una medición de apertura final mayor a la inicial, sin haber realizado los ejercicios con cualquiera de los dispositivos.

Se obtuvo nuevamente significancia estadística para el grupo de estudio completo y para el grupo del cono acrílico. Además, observando los datos del análisis descriptivo (Tabla 1) es posible notar que los pacientes que realizaron los ejercicios durante el período de prueba, tuvieron un incremento promedio en su apertura oral de un 25%, mientras que aquellos que no usaron el dispositivo o descontinuar su uso durante las dos primeras semanas del período, tuvieron una disminución de su apertura en un 7%.

Este aumento se logró mediante el cumplimiento del uso de cualquiera de los dos tipos de dispositivo.

Al analizar el incremento promedio por grupo de dispositivo, obtenemos que hay un mayor aumento de apertura oral mediante el cumplimiento del uso del cono acrílico que del entrenador bucal, siendo los valores promedios de 29 y 21%, respectivamente. Lo que nos podría conducir a que si bien estadísticamente no pudimos probar que exista una correlación directa entre el porcentaje de uso y el porcentaje de cambio en la apertura bucal (test de Pearson con p valor mayor a 0.05), el análisis descriptivo en conjunto con la aplicación de la prueba t del tercer análisis, nos podría conducir a que con un tamaño muestral mayor, el cumplimiento de los ejercicios con cualquiera de los dos dispositivos estaría correlacionado con

una mejora en la apertura, siendo mayor en el caso de los pacientes que utilicen el cono acrílico.

La literatura nos habla que el aumento de la apertura oral ganada con el uso correcto y continuo del dispositivo se ve mermada por la discontinuidad de la terapia, volviendo al punto de inicio en la mayoría de los casos expuestos (Serrano y cols., 2001 ; Yuen y cols., 2012).

A pesar de que este estudio no incluye un grupo control sin intervención, 5 de los 20 pacientes que completaron el estudio solamente realizaron el 10% o menos de los ejercicios indicados. Esto nos permite observar la diferencia de la apertura bucal después de 12 semanas cuando no se realizan ejercicios. Los 5 pacientes que no realizaron los ejercicios o pararon de realizarlos durante las primeras semanas, tuvieron una disminución de la apertura bucal promedio de 1.01 mm (en un rango entre 0.15 a 1.92 mm), esto representa una disminución de 7.1% en la apertura total. Esto se puede explicar debido a que la disminución de apertura oral o microstomía es un proceso progresivo en pacientes con EBDR Severa (Krämer y cols., 2006).

Si bien el análisis de correlación estadístico de Pearson no pudo demostrar que el uso de cualquiera de los dos dispositivos incide directamente con un cambio en la apertura oral, sí el análisis descriptivo y la prueba t nos permiten concluir que realizar los ejercicios de manera continua durante las 12 semanas, aunque no se cumpla de manera estricta con el protocolo establecido (3 veces al día), es el principal factor de éxito para este enfoque terapéutico (Yuen y cols., 2012).

En el estudio de Yuen y cols año 2012 la tasa de adherencia fue de 48.9%, asociado a una disminución de la apertura oral en los pacientes que no continuaron realizando los ejercicios. En el presente estudio la tasa de cumplimiento fue de un 34.4%, pero tal como se mencionó anteriormente, no se pudo encontrar una correlación entre el porcentaje de uso del dispositivo y el cambio de la apertura oral. A diferencia a la

tasa de adherencia en el estudio de Pizzo y cols., en el cual todos los pacientes realizaron el programa de ejercicio diario durante las 18 semanas y donde se empleó un sistema de monitoreo más estricto, en el cual los pacientes asistieron a control clínico cada 2 semanas (Pizzo y cols., 2003 ; Yuen y cols., 2012).

Durante el periodo de seguimiento hubo disminución de la apertura oral en los pacientes que no continuaron realizando los ejercicios (Sydow y cols., 2021) y se concluyó que una baja tasa de adherencia puede contribuir a una disminución en la mejora de la apertura oral (Yuen y cols., 2012).

Los pacientes que cumplieron con el periodo comprendido de estudio, comentaron los beneficios al hablar, comer y cepillarse los dientes (Pizzo y cols., 2003).

### **Factores que interfieren con el Cumplimiento de la Terapia**

En este estudio se analizaron las razones que interfieren con el cumplimiento del protocolo de ejercicios evaluados:

1. *Del cuestionario de evaluación final y de los controles telefónicos cada 2 semanas:*

- **Rutina diaria:** Un 65% de los pacientes tuvieron problemas para adecuar los ejercicios en su rutina diaria. Esto se explica por el tiempo que requieren los cuidados básicos de los pacientes con EBDR severa, incluyendo sus cambios de vendaje diarios que les toma entre 1-2 horas. Además, algunos pacientes requieren tiempo adicional para alimentarse (gastrostomía) y deben realizar rutinas fisioterapéuticas de todo el cuerpo para manejar contracciones de los dedos, tobillos, muñecas y otras áreas de flexión. Aparte de los requerimientos específicos por su EB, estos niños necesitan tener tiempo para cumplir con sus responsabilidades del colegio, compartir tiempo con sus familias y amigos, y jugar (DEBRA Chile, 2018). Por lo que, para algunos pacientes, es difícil incluir los ejercicios en su rutina diaria.
- **Gustar/Disgustar los ejercicios:** En el grupo del entrenador bucal a un 70% les gustó realizar los ejercicios, pero sólo un 40% cumplió con el

protocolo. Mientras que en el grupo del cono acrílico el porcentaje que les gustó realizar los ejercicios fue de sólo un 22% y el cumplimiento fue de un 44%. Por tanto, concluimos que este no es un factor que influyó en el cumplimiento de estos.

- **Dolor:** Dolor e incomodidad fueron descritos cuando se respondió la encuesta final de evaluación y en los comentarios de los pacientes durante los controles telefónicos. Seis pacientes experimentaron dolor o molestia usando el dispositivo. Ninguno aseveró que la molestia o dolor fuera la causal del no cumplimiento del protocolo de ejercicios como tal, sino que lo atribuyeron a la presencia de condiciones sistémicas (estenosis esofágica, heridas y ampollas con relación a la lengua, labios y comisuras).
- **Percepción de resultados positivos:** Una cuarta razón para detener la intervención, podría ser la falta de éxito percibido. Si este fuese el caso, entonces el análisis de correlación debe ser cuidadosamente interpretado, ya que los pacientes que se detuvieron porque sintieron que no había mejoría, reducirían el índice de correlación. Si bien al final del estudio seis pacientes relatan no percibir aumento de su apertura oral, durante la etapa de monitoreo solo un paciente relata que dejó de realizar los ejercicios porque no sentía mejoría. Todos los demás pacientes relatan que sintieron una mejoría mientras realizan los ejercicios.

## 2. *Observaciones del equipo de investigación:*

- A cada paciente se le permitió escoger los colores con que quiso que se fabricará su dispositivo. No existe literatura asociada con que esto tenga un efecto positivo en el cumplimiento del protocolo de ejercicios, pero de todas maneras se les pregunta sus preferencias con el fin de aumentar su cooperación.
- La participación y control por parte de los padres al realizar los ejercicios durante el tratamiento, principalmente en niños pequeños, se ha visto que tiene un efecto positivo en el cumplimiento (Karasiunok y Smahliuk., 2018;

Trulsson y cols., 2004). Aunque esto no fue evaluado específicamente durante el estudio.

- Integrando e informando a otros miembros del equipo multidisciplinario, como enfermeras, dermatólogos, pediatras y fisioterapeutas sobre la intervención. Esto podría ayudar a los pacientes y sus padres a entender los múltiples beneficios del tratamiento. Por ejemplo, realizar los ejercicios podría tener beneficios a futuro en caso de requerir una intubación para una sesión de anestesia general.

### **Eventos adversos ante el Uso de dispositivos intraorales**

Tal como se mencionó anteriormente, el entrenador bucal no es universal y debe ser fabricado en el laboratorio y a la medida del paciente, por lo que podría traer consigo problemas de adaptación (Buchbinder y cols, 1993). Durante el desarrollo de este estudio, nos encontramos con 3 pacientes que relataron leve dolor al iniciar por primera vez con los ejercicios, todos asignados al uso de este dispositivo. Por lo cual, tuvieron que asistir a control de ajuste y no volvieron a sentir molestias al realizar los ejercicios.

En el estudio de Pizzo y cols año 2003 sólo existe reporte de un paciente que presentó fatiga muscular transitoria (Pizzo y cols., 2003). Otros estudios no refieren efectos adversos (Yuen y cols., 2012).

En el presente estudio un 22% presentó aumento en la movilidad dentaria, lo que puede estar asociado a la edad de los pacientes y el recambio dentario, y un 11% úlceras orales en relación al dispositivo, lo que se explica por la fragilidad de las mucosas propia de la EB.

Por lo tanto, el manejo no quirúrgico de la microstomía, mediante terapia física para aumentar la apertura para es un enfoque terapéutico seguro, pero se debe

considerar la fase del recambio dentario del paciente y monitorizar si se presenta movilidad de las piezas dentarias sometidas a las fuerzas propias de los aparatos de ejercicio. Por otro lado, al diseñar los aparatos se debe tener especial atención en que estos no generen roce o contacto con las mucosas, pues las fuerzas tangenciales sobre los tejidos pueden generar lesiones.

### **Cambios en la Calidad de Vida**

A la fecha no hay evidencia de estudios que evalúen el impacto en la calidad de vida de tratamientos para la microstomía en pacientes con EB. Pero si podemos encontrar evidencia de que diversos autores mencionan como una las grandes consecuencias de la microstomía, el compromiso en la calidad de vida de los pacientes (Pizzo y cols., 2003; Tabolli y cols., 2009; Silvestre-Rangil, 2015; Türk y cols, 2020).

Un dato interesante sí que podemos encontrar en la literatura, es que al aplicar cuestionarios para medir el impacto de la enfermedad misma en la calidad de vida, pacientes con el tipo EBDR severa, mujeres y niños presentan un mayor impacto (Tabolli y cols., 2009; Togo y cols., 2020). Dicho análisis no fue realizado en el presente estudio, debido a que se consideró que el tamaño muestral era bastante pequeño para segregar aún más los datos. La variable edad sólo fue considerada en la metodología de este estudio, con fines de tener un grupo de estudio heterogéneo.

En el presente estudio, al aplicar dos cuestionarios para medir el impacto en la calidad de vida de los pacientes con EBDR severa, no obtuvimos diferencia estadística en el puntaje total en ninguno de los dos cuestionarios (QOLEB ni en el COHIP) cuando se evalúa antes y después de la intervención. Pero sí cuando se evalúan ciertas preguntas de manera individual, se pudo concluir que los pacientes del grupo del cono acrílico se sentían menos preocupados, ansiosos y deprimidos con respecto a su EB, y se sintieron con mayor frecuencia más seguros y confiados



al término del estudio. Esta sensación de seguridad y confianza, se obtuvo tanto para el grupo del cono acrílico como para el grupo completo.

Estos resultados se correlacionan con los resultados obtenidos analizando los cambios cuantitativos antes y después de la intervención con la prueba t para el grupo de estudio.

### **Autopercepción de las Funciones Orales**

En las preguntas específicas en el cuestionario de evaluación final de este estudio, se percibieron cambios importantes en la habilidad de abrir la boca (63.2%), mejora en la habilidad de cepillar sus dientes (73.7%) y cambios en la habilidad de comer o masticar (38.9%).

En uno de los estudios clínicos donde se aplicaron dispositivos intraorales en pacientes con esclerodermia, todos los participantes reportaron mejoras subjetivas para comer, hablar y ejecutar medidas de higiene bucal (Pizzo y cols., 2003). Y en otro, todos los participantes creen que realizar los ejercicios debiese ser parte de sus rutinas diarias, pero en una frecuencia menor a la propuesta. También varios pacientes experimentaron mejoras funcionales en su vida diaria, tales como comer y hablar (Sydow y cols., 2021).

No es posible comparar porcentualmente la mejoría que tuvieron los pacientes de los estudios anteriormente mencionados con el estudio actual, pero sí podemos destacar que en los 3 grupos de intervención, se registra una mejoría para comer, hablar y para cepillarse los dientes (Sydow y cols., 2021; Pizzo y cols., 2003).

## Limitaciones del estudio

Para entender la metodología del estudio es relevante tener claro tres aspectos: En primer lugar, se trata de pacientes con enfermedades raras. Lo que nos conlleva a la principal limitación que fue el **tamaño muestral** (n muy reducido) que presenta este estudio clínico. Se logró enrolar los 24 pacientes requeridos, pero de estos, 4 no terminaron el estudio. Esto se debe a la baja prevalencia de la enfermedad y aún más baja de este subtipo específico de EB (EBDR severa) que presenta microstomía. La prevalencia estimada de EBDR severa es de 3.5 a 20.4 individuos por millón de habitantes (Eichstadt y cols., 2021). Esta cifra además considera pacientes de todas las edades, pero para fines del estudio enrolamos solo pacientes entre 4-18 años, limitando aún más el universo del estudio. Para superar la limitación del tamaño muestral, debemos extender la investigación a otros centros de cuidado para pacientes con EB e incluir pacientes adultos también. A su vez realizar un análisis estadístico con un número de pacientes tan reducido, tiene un efecto en los resultados. Existe un error estándar más alto y un intervalo de confianza más amplio. Y es más difícil obtener resultados significativos. Esto explica porque no se obtuvo significancia en el análisis de correlación para ninguno de los grupos. La única manera de superar esta limitación, es aumentando el tamaño del grupo de estudio como se mencionó anteriormente.

En segundo lugar, no existen protocolos previos para el uso de dispositivos en microstomía en pacientes con EB. Como literatura previa referente solo tenemos un artículo antiguo y un reporte de caso respecto a la fabricación y uso de estos, ambos utilizados en pacientes no con EB (Lund y Cohen, 1993 ; Daby, 2005). Lo que recae en una falta de evidencia científica en ambos dispositivos, pero que en la práctica clínica son utilizados frecuentemente y es por esto que son recomendados en las guías clínicas actuales (Krämer y cols., 2020).

Y en tercer lugar, para fines de la realización de esta tesis, se decidió continuar con la metodología inicial del proyecto, la cual fue aceptada tanto por el Comité de Ética de la Investigación del Servicio de Salud Metropolitano Norte, como por el Comité de Ética de investigación del Instituto de salud del Hospital Great Ormond Street en Londres, pese tener en consideración ciertas falencias en esta. Se evidencia y considera la falta de calibración entre los investigadores, y la no validación de cuestionarios de calidad de vida en Español/Chileno a la fecha de aplicación de éstos, entre otros.

### **Líneas de investigación futura**

1. Comparar ambos dispositivos, para lo cual sería ideal hacer un diseño de estudio cruzado, en que cada paciente utilizará ambos dispositivos.
2. Controlar a los pacientes después de 6 meses – 1 año, para observar los efectos a largo plazo.
3. Evaluar los efectos de realizar este protocolo de ejercicios en pacientes adultos.
4. Realizar un análisis de costo efectividad de ambos dispositivos en el marco de las evaluaciones económicas para la toma de decisiones y el diseño de políticas públicas de salud
5. Explorar la combinación de cirugía con el uso de los dispositivos intraorales

## VIII. CONCLUSIONES

Los pacientes con EBDR Severa que utilizaron el entrenador bucal mejoraron su apertura bucal en promedio 1.9 mm que representa un 11.7% de cambio, resultado que no fue estadísticamente significativo.

Los pacientes con EBDR Severa que utilizaron el cono acrílico mejoraron su apertura bucal en promedio 1.5 mm que representa un 9.7% de cambio, resultado que fue estadísticamente significativo.

La calidad de vida general y relacionada con la salud oral medidas a través del cuestionario Calidad de Vida en EB (QOLEB) y el cuestionario Perfil de Impacto de Salud Oral en niños (COHIP), no presentaron diferencias estadísticamente significativas en sus puntajes totales al comparar antes y después de la intervención.

Solamente el 34% de los pacientes pudo completar la rutina de ejercicios durante las 12 semanas, principalmente por la dificultad de incorporar los ejercicios a su rutina diaria.

Luego de la intervención, un 63% de los pacientes percibió una mejora en su apertura bucal, mientras que en las demás funciones orales un 74% sintió que mejoró su habilidad de cepillarse los dientes, un 37% mejoró su habilidad para masticar y el 33% para tragar.

Para concluir, el 60% del total de las personas con EBDR Severa que completaron el estudio presentaron un efecto terapéutico positivo. No se registró efecto sobre la calidad de vida, pero sí hubo mejoras en la autopercepción de las funciones orales.

## IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

Al Shamrany M. (2006). Oral health-related quality of life: a broader perspective. *Eastern Mediterranean health journal = La revue de sante de la Mediterranee orientale = al-Majallah al-sihhiyah li-sharq al-mutawassit*, 12(6), 894–901.

Al-Qattan, M. M., Rasool, M., & Al-Kattan, W. (2005). Fabrication of silicone oral splints for severe burn microstomia in children. *Burns: journal of the International Society for Burn Injuries*, 31(2), 217–219. <https://doi.org/10.1016/j.burns.2004.08.014>

Antonarakis, G. S., Fastlicht, S., Masnyi, T., & Tompson, B. (2017). Postburn Microstomia Prevention Using an Appliance Providing Simultaneous Horizontal and Vertical Adjustable Forces. *Journal of burn care & research: official publication of the American Burn Association*, 38(6), e977–e982. <https://doi.org/10.1097/BCR.0000000000000523>

Aravena, P. C., Gonzalez, T., Oyarzún, T., & Coronado, C. (2017). Oral Health-Related Quality of Life in Children in Chile Treated for Cleft Lip and Palate: A Case-Control Approach. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 54(2), e15–e20. <https://doi.org/10.1597/15-095>

Augustin, M., Langenbruch, A.K., Gutknecht, M., Radtke, M.A., y cols. (2012). Quality of Life Measures for Dermatology: Definition, Evaluation, and Interpretation. *Curr Derm Rep* 1, 148–159. <https://doi.org/10.1007/s13671-012-0020-z>

Azrak, B., Kaevel, K., Hofmann, L., Gleissner, C., & Willershausen, B. (2006). Dystrophic epidermolysis bullosa: oral findings and problems. *Special care in*

dentistry: official publication of the American Association of Hospital Dentists, the Academy of Dentistry for the Handicapped, and the American Society for Geriatric Dentistry, 26(3), 111–115. <https://doi.org/10.1111/j.1754-4505.2006.tb01433.x>

Bardhan, A., Bruckner-Tuderman, L., Chapple, I., Fine, J. D., Harper, N., y cols. (2020). Epidermolysis bullosa. *Nature reviews. Disease primers*, 6(1), 78. <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0210-0>

Broder, H. L., & Wilson-Genderson, M. (2007). Reliability and convergent and discriminant validity of the Child Oral Health Impact Profile (COHIP Child's version). *Community dentistry and oral epidemiology*, 35 Suppl 1, 20–31. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0528.2007.0002.x>

Buchbinder, D., Currivan, R. B., Kaplan, A. J., & Urken, M. L. (1993). Mobilization regimens for the prevention of jaw hypomobility in the radiated patient: a comparison of three techniques. *Journal of oral and maxillofacial surgery: official journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons*, 51(8), 863–867. [https://doi.org/10.1016/s0278-2391\(10\)80104-1](https://doi.org/10.1016/s0278-2391(10)80104-1)

Chernyshov P. V. (2019). The Evolution of Quality of Life Assessment and Use in Dermatology. *Dermatology (Basel, Switzerland)*, 235(3), 167–174. <https://doi.org/10.1159/000496923>

Clayton, N. A., Ward, E. C., & Maitz, P. K. (2015). Full thickness facial burns: Outcomes following orofacial rehabilitation. *Burns: journal of the International Society for Burn Injuries*, 41(7), 1599–1606. <https://doi.org/10.1016/j.burns.2015.04.003>

Cüzdan, N., Türk, İ., Çiftçi, V., Arslan, D., Doğan, M. C., y cols & Ünal, İ. (2021). The effect of a home-based orofacial exercise program on oral aperture of patients with systemic sclerosis: A single-blind prospective randomized controlled trial. *Archives*

of rheumatology, 36(2),  
<https://doi.org/10.46497/ArchRheumatol.2021.8295>

176–184.

Daby S. Information about mouth trainer; how to use it and results of using the moth trainer. (2005). Ref Type: Report (Observaciones no publicadas).

DEBRA Chile. (2018). Manual de Manejo General de Pacientes con Epidermólisis Bulosa, Niños Piel de Cristal (2da edición). Recuperado 10 de agosto de 2022, de [https://debrachile.cl/wp-content/uploads/2021/10/manual\\_manejo-general-pacientes-epidermolisis-bulosa-debrachile.pdf](https://debrachile.cl/wp-content/uploads/2021/10/manual_manejo-general-pacientes-epidermolisis-bulosa-debrachile.pdf)

DEBRA Chile. (s. f.). Qué es la epidermólisis bulosa. Recuperado 2 de marzo de 2021, de <https://debrachile.cl/epidermolisis-bulosa/la-epidermolisis-bulosa/>

DEBRA Chile. (s. f.). Aprendamos sobre EB (Epidermólisis Bullosa). Recuperado 2 de marzo de 2021, de <https://debrachile.cl/aprendamos-de-eb.pdf>

DEBRA Internacional. (s. f.). What is EB? Epidermolysis bullosa infographics. Recuperado 2 de marzo de 2021, de <https://www.debra-international.org/what-is-eb>

Dikbas, I., Koksal, T., & Kazazoglu, E. (2007). Fabricating sectional-collapsible complete dentures for an edentulous patient with microstomia induced by scleroderma. *Quintessence international* (Berlin, Germany: 1985), 38(1), 15–22.

Dougherty, M. E., & Warden, G. D. (2003). A thirty-year review of oral appliances used to manage microstomia, 1972 to 2002. *The Journal of burn care & rehabilitation*, 24(6), 418–410. <https://doi.org/10.1097/01.BCR.0000095517.973>

Eichstadt, S., Tang, J., Solis, D., Siphshvili, Z., Marinkovich, M., y cols. (2021). From Clinical Phenotype to Genotypic Modelling: Incidence and Prevalence of Recessive



Dystrophic Epidermolysis Bullosa (RDEB) [Corrigendum]. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*, Volume 14, 933-942. doi: 10.2147/ccid.s325081

Fine, J. D. (2016). Epidemiology of inherited epidermolysis bullosa based on incidence and prevalence estimates from the national epidermolysis Bullosa registry. *JAMA Dermatology*, 152(11), 1231–1238. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2016.2473>

Finlay A. Y. (1998). Quality of life assessments in dermatology. *Seminars in cutaneous medicine and surgery*, 17(4), 291–296. [https://doi.org/10.1016/s1085-5629\(98\)80026-6](https://doi.org/10.1016/s1085-5629(98)80026-6)

Fortuna, G., Aria, M., Cepeda-Valdes, R., Pollio, A., Moreno-Trevino, M. G., y cols. (2015). Clinical features of gingival lesions in patients with dystrophic epidermolysis bullosa: a cross-sectional study. *Australian dental journal*, 60(1), 18–23. <https://doi.org/10.1111/adj.12264>

Frew, J. W., Martin, L. K., Nijsten, T., & Murrell, D. F. (2009). Quality of life evaluation in epidermolysis bullosa (EB) through the development of the QOLEB questionnaire: an EB-specific quality of life instrument. *The British journal of dermatology*, 161(6), 1323–1330. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2009.09347.x>

Frew, J. W., Cepeda Valdes, R., Fortuna, G., Murrell, D. F., & Salas Alanis, J. (2013). Measuring quality of life in epidermolysis bullosa in Mexico: cross-cultural validation of the Hispanic version of the Quality of Life in Epidermolysis Bullosa questionnaire. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 69(4), 652–653. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.04.053>

George, M., Martinez, A. E., Mellerio, J. E., & Nandi, R. (2009). Maxillary alveolar process fracture complicating intubation in a patient with epidermolysis bullosa. *Paediatric anaesthesia*, 19(7), 706–707. <https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2009.02995.x>

Has, C., & Fischer, J. (2019). Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostics and new clinical phenotypes. *Experimental dermatology*, 28(10), 1146–1152. <https://doi.org/10.1111/exd.13668>

Has, C., Bauer, J. W., Bodemer, C., Bolling, M. C., Bruckner-Tuderman, L., Diem, A., y cols. (2020). Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. In *British Journal of Dermatology*. <https://doi.org/10.1111/bjd.18921>

Karasiunok, A. Y., & Smahliuk, L. V. (2018). The role of parents in motivation for orthodontic treatment for children. *Wiadomosci lekarskie (Warsaw, Poland : 1960)*, 71(3 pt 1), 529–533.

Krämer S. (2006). Análisis de las características bucodentarias de pacientes con diferentes subtipos de epidermolísis bullosa. Disponible en <https://repositorio.uchile.cl/handle/2250/141094>

Krämer S. M. (2010). Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa. *Dermatologic clinics*, 28(2), 303–x. <https://doi.org/10.1016/j.det.2010.02.021>

Krämer, S. M., Serrano, M. C., Zillmann, G., Gálvez, P., Araya, I., y cols. (2012). Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. *International Journal of Paediatric Dentistry*, 22(SUPPL. 1), 1–35. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2012.01247.x>

Krämer, S., Lucas, J., Gamboa, F., Peñarrocha Diago, M., Peñarrocha Oltra, D., y cols. (2020). Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa. *Special care in dentistry: official publication of the American Association of Hospital Dentists, the Academy of Dentistry for the*

Handicapped, and the American Society for Geriatric Dentistry, 40 Suppl 1(Suppl 1), 3–81. <https://doi.org/10.1111/scd.12511>

Leal, S. C., Lia, E. N., Amorim, R., Dos Santos, M. V., de Araújo, M. C., y cols. (2016). Higher Dental Caries Prevalence and Its Association with Dietary Habits and Physical Limitation in Epidermolysis Bullosa Patients: A Case Control Study. *The journal of contemporary dental practice*, 17(3), 211–216. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10024-1829>

Lund, T. W., & Cohen, J. I. (1993). Trismus appliances and indications for use. *Quintessence international* (Berlin, Germany: 1985), 24(4), 275–279.

Mariath, L. M., Santin, J. T., Schuler-Faccini, L., & Kiszewski, A. E. (2020). Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *Anais brasileiros de dermatología*, 95(5), 551–569. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.001>

Nair, C. K., Sivagami, G., Kunnekel, A. T., & Naidu, M. E. (2008). Dynamic commissural splint. *Indian journal of dental research: official publication of Indian Society for Dental Research*, 19(2), 165–168. <https://doi.org/10.4103/0970-9290.40475>

Naylor, W. P., Douglass, C. W., & Mix, E. (1984). The nonsurgical treatment of microstomia in scleroderma: a pilot study. *Oral surgery, oral medicine, and oral pathology*, 57(5), 508–511. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(84\)90309-8](https://doi.org/10.1016/0030-4220(84)90309-8)

Park, Y.J., Lee, T., Seog, M., Kim, S., Kim, J., y cols. (2021) “An analysis of the temporomandibular joint range of motion and related factors in children and adolescents,” *Children*, 8(6), p. 515. <https://doi.org/10.3390/children8060515>.

Pfendner, E. G., & Lucky, A. W. (2006). Dystrophic Epidermolysis Bullosa. In M. P. Adam (Eds.) et. al., *GeneReviews®*. University of Washington, Seattle.

Pizzo, G., Scardina, G. A., & Messina, P. (2003). Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clinical oral investigations*, 7(3), 175–178. <https://doi.org/10.1007/s00784-003-0216-5>

Serrano, C., Silvestre, F., Bagan, S., Peñarrocha, M., Alió, J. (2001). Hereditary epidermolysis bullosa. Dental management of three cases. *Med.oral*, v.6,p.48-56.

Serrano-Martínez, M. C., Bagán, J. V., Silvestre, F. J., & Viguier, M. T. (2003). Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Oral diseases*, 9(5), 264–268. <https://doi.org/10.1034/j.1601-0825.2003.03971.x>

Silvestre-Rangil, J., Martínez-Herrera, M. and Silvestre, F.-J. (2015) “Dental management of patients with Microstomia. A review of the literature and update on the treatment.” *Journal of Oral Research*, 4(5), pp. 340–350. <https://doi.org/10.17126/joralres.2015.065>.

Stellingsma, C., Dijkstra, P. U., Dijkstra, J., Duipmans, J. C., Jonkman, M. F., y cols.(2011). Restrictions in oral functions caused by oral manifestations of epidermolysis bullosa. *European journal of dermatology: EJD*, 21(3), 405–409. <https://doi.org/10.1684/ejd.2011.1356>

Sydow, E., Van der Elst, K., Verschueren, P., Lenaerts, J., Westhovens, R.,y cols. (2021). A mixed method study exploring patient satisfaction and feasibility of two exercise programmes in systemic sclerosis-associated microstomia. *Rheumatology advances in practice*, 5(2), rkab017. <https://doi.org/10.1093/rap/rkab017>

Tang, J. Y., Marinkovich, M. P., Lucas, E., Gorell, E., Chiou, A., y cols. (2021). A systematic literature review of the disease burden in patients with recessive

dystrophic epidermolysis bullosa. *Orphanet journal of rare diseases*, 16(1), 175. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01811-7>

The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. (1995). *Social science & medicine* (1982), 41(10), 1403–1409. [https://doi.org/10.1016/0277-9536\(95\)00112-k](https://doi.org/10.1016/0277-9536(95)00112-k)

Togo, C., Zidorio, A., Gonçalves, V., Hubbard, L., de Carvalho, K., y cols.(2020). Quality of life in people with epidermolysis bullosa: a systematic review. *Quality of life research: an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 29(7), 1731–1745. <https://doi.org/10.1007/s11136-020-02495-5>

Trulsson, U., Linlöv, L., Mohlin, B., & Strandmark, M. (2004). Age dependence of compliance with orthodontic treatment in children with large overjet. An interview study. *Swedish dental journal*, 28(2), 101–109.

Türk, İ., Cüzdan, N., Çiftçi, V., Arslan, D., & Ünal, İ. (2020). Correlations Between Clinical Features and Mouth Opening in Patients with Systemic Sclerosis. *Archives of rheumatology*, 35(2), 196–204. <https://doi.org/10.46497/ArchRheumatol.2020.7434>

Villar Hernández, A. R., Molero Alonso, F., Aguado Marín, Á. J., & Posada de la Paz, M. (2022). Transcultural Validation of a Spanish Version of the Quality of Life in Epidermolysis Bullosa Questionnaire. *International journal of environmental research and public health*, 19(12), 7059. <https://doi.org/10.3390/ijerph19127059>

Watanabe, I., Tanaka, Y., Ohkubo, C., & Miller, A. W. (2002). Application of cast magnetic attachments to sectional complete dentures for a patient with microstomia: a clinical report. *The Journal of prosthetic dentistry*, 88(6), 573–577. <https://doi.org/10.1067/mpr.2002.130095>

Wood, R. E., & Lee, P. (1988). Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Oral surgery, oral medicine, and oral pathology*, 65(2), 172–178. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(88\)90161-2](https://doi.org/10.1016/0030-4220(88)90161-2)

Wright, J. T., Fine, J. D., & Johnson, L. B. (1991). Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. *Oral surgery, oral medicine, and oral pathology*, 71(4), 440–446. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(91\)90426-d](https://doi.org/10.1016/0030-4220(91)90426-d)

Wright, J. T., Fine, J. D., & Johnson, L. (1994). Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatric dentistry*, 16(6), 427–432.

Wright J. T. (2010). Oral manifestations in the epidermolysis bullosa spectrum. *Dermatologic clinics*, 28(1), 159–164. <https://doi.org/10.1016/j.det.2009.10.022>

Yao, K.-T., Lin, C.-C. and Hung, C.-H. (2009) “Maximum mouth opening of ethnic Chinese in Taiwan,” *Journal of Dental Sciences*, 4(1), pp. 40–44. [https://doi.org/10.1016/s1991-7902\(09\)60007-6](https://doi.org/10.1016/s1991-7902(09)60007-6).

Yuen, H. K., Marlow, N. M., Reed, S. G., Mahoney, S., Summerlin, L. M., y cols. (2012). Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis. *Disability and rehabilitation*, 34(1), 84–89. <https://doi.org/10.3109/09638288.2011.587589>

## X. ANEXOS.

### 1. Aprobación ética



Dirección  
Comité de Ética de la Investigación del  
Servicio de Salud Metropolitano Norte  
Carta N° 162/2021  
Dr. JJS/ncz

Santiago, junio 15 de 2021

Dra. Susanne Krämer  
Investigadora Principal  
Facultad de Odontología  
Universidad de Chile  
Presente

Ref.: Título del Proyecto: "Aproximaciones terapéuticas para tratar microstomía en pacientes con Epidermolisis Bulosa Distrófica Recesiva Halloupeau Siemens, un estudio clínico randomizado".

Estimada Dra. Krämer:

El Comité de Ética de la Investigación del Servicio de Salud Metropolitano Norte en sesión virtual de fecha 23 de abril de 2021 analizó y revisó su solicitud de re-aprobación del protocolo de la referencia y Aprobado por este Comité en el año 2011, pero por razones personales fue suspendido temporalmente el estudio y no se reclutaron a todos los pacientes planificados.

Se analizaron y revisaron los siguientes documentos:

1. Proyecto Completo
2. Consentimiento padres y tutores, versión 2.2- Padres / tutores, 21 Mayo 2008.
3. Consentimiento mayores 18 años, versión 1.2 pacientes mayor de 18 años, 21 mayo 2008.
4. Asentimiento jóvenes 11 a 17 años, versión 3, personas jóvenes (11 a 17 años), 21 mayo 2008.

No habiendo objeciones, se resuelve dar re-aprobación al protocolo identificado en la referencia y a los documentos de Consentimientos Informados y Asentimiento del estudio de la referencia.

Esta aprobación es válida por un plazo de 12 meses a contar de esta fecha. En caso de requerir tiempo más allá de ese plazo, se deberá solicitar una extensión del mismo.

El Investigador Responsable deberá solicitar aprobación del CEI-SSMN previa realización de cualquier cambio.

El CEI-SSMN solicita al Investigador Responsable notificar a este comité de forma inmediata cualquier evento adverso severo. Asimismo, el comité solicita presentar un informe semestral sobre el progreso del estudio.

Adjunto a la presente sírvase encontrar Consentimientos y Asentimientos del estudio timbrados, fechados y firmados del cual hemos conservado copia en nuestros archivos. Además, listado de Integrantes del CEI-SSMN y Buenas Prácticas Clínicas.

La saluda atentamente,

**CEI-SSM.NORTE**  
Organismo Asesor de la Dirección  
Servicio de Salud  
Metropolitano Norte

DR. JUAN JORGE SILVA SOLÍS  
PRESIDENTE - CEI-SSMN

## 2. Información para pacientes versión 1.2

### INFORMACION PARA PACIENTES

#### APROXIMACIONES TERAPÉUTICAS PARA TRATAR MICROSTOMÍA EN PACIENTES CON EPIDERMOLISIS BULOSA DISTRÓFICA RECESIVA HALLOUPEAU SIEMENS, UN ESTUDIO CLÍNICO RANDOMIZADO.

Versión 1.2-pacientes mayor de 18 años, 21 Mayo 2008

##### 1. Introducción:

Usted está siendo invitado a participar en un estudio sobre dos diferentes terapias encaminadas a aumentar la apertura de la boca en pacientes con Epidermolisis Bulosa Distrófica Recesiva Hallopeau Siemens (EBDR-HS). Antes de tomar cualquier decisión sobre si desea tomar parte en el estudio, es importante que le expliquemos el propósito de esta investigación, así como los riesgos involucrados. Por favor, tómese tiempo para leer el siguiente informativo para decidir si desean participar.

##### 2. ¿Cuál es el propósito del estudio?

El propósito de este estudio es evaluar y comparar dos enfoques terapéuticos diferentes para aumentar la apertura bucal en pacientes con EBDR-HS, así como para evaluar si el tratamiento tiene efectos positivos en su calidad de vida.

La apertura bucal reducida, también conocido como microstomía, es una característica presente en todos los pacientes con EBDR-HS. En casos graves puede afectar la capacidad del paciente para comer y cepillarse los dientes, así como dificultar algunos procedimientos de atención de salud tales como el tratamiento dental e intubación para la anestesia general.

Se han sugerido distintos enfoques terapéuticos para tratar la microstomía, sin embargo es necesario evaluar y comparar los resultados, para poder proporcionar a todos los pacientes con la mejor alternativa de tratamiento.

En este estudio vamos a utilizar dos dispositivos diferentes, cada uno previamente utilizado para el tratamiento de microstomía en pacientes con este subtipo de EB. Cada paciente incluido en el estudio recibirá un dispositivo y se le pedirá que lo utilice durante un período de tiempo de 12 semanas.

El primer dispositivo es un *entrenador bucal*, un aparato ortopédico que ha sido utilizado anteriormente por los pacientes con EBDR-HS en Alemania. El segundo es un *cono acrílico* que se ha utilizado previamente por pacientes con REBDR-HS en España. A todos los pacientes se les pedirá que hagan ejercicios de estiramiento con el aparato 3 veces al día durante 5 minutos. Cada paciente recibirá un dispositivo, un reloj de arena y un diario de vida. El diario de vida es para registrar los ejercicios y si tienen algún problema, ya sea con el uso del dispositivo o en relación a las úlceras orales por cualquier otra causa.

También vamos a pedir a cada paciente que complete un cuestionario de calidad de vida relacionado con la salud oral (Perfil Impacto de Salud oral en niños - COHIP) y un

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 1.2 – paciente mayor de 18 años  
21 Mayo 2008

Página 1 de 4

15 JUN 2021

cuestionarios de calidad de vida (calidad de vida en Epidermolisis bulosa – QOLEB) antes de comenzar la intervención y después de terminar el período de 12 semanas de estudio.

##### 3. ¿Por qué ha sido elegido?

Usted ha sido invitado a participar en este estudio porque es portador de EBDR-HS.

##### 4. ¿Qué sucederá?

En la primera cita evaluaremos su apertura bucal máxima y le pediremos que conteste 2 cuestionarios de calidad de vida. A continuación, usted recibirá un dispositivo asignado al azar. El investigador le dará las instrucciones sobre cómo usarlo y responderá todas las dudas que pueda tener con respecto al uso del aparato. Se le pedirá seguir un protocolo de ejercicio durante 12 semanas. Al final del período de 12 semanas su apertura bucal máxima será evaluada nuevamente y le pediremos que vuelva a contestar los mismos cuestionarios.

Durante el período de estudio tendrá la oportunidad de ponerse en contacto con el investigador por cualquier consulta o problema que presente. Además, el investigador lo llamará por teléfono cada dos semanas para asegurarse de que usted no ha tenido inconvenientes a consecuencia del uso del aparato. Una vez que la investigación haya finalizado, el investigador se comunicará con usted por escrito para informarle acerca de cualquier resultado importante que puede ser de beneficio para usted.

##### 5. ¿Existen riesgos o efectos secundarios conocidos para estos procedimientos?

No se anticipan efectos adversos graves a corto o largo plazo de su participación en este estudio. El uso de ambos dispositivos es casi siempre indoloro. Los efectos secundarios son poco probable, pero podría ocurrir en cualquiera de los dos enfoques terapéuticos. El entrenador bucal, si no se ajusta correctamente, puede causar úlceras en la mucosa oral. Para evitar que esto suceda, nos aseguraremos de que el dispositivo se ajuste correctamente y que sea fácil de manejar. Con el uso del cono acrílico podría aumentar la movilidad de los dientes anteriores (se podrían soltar los dientes de adelante) si se aplican fuerzas excesivas. Para evitar esto, la fuerza utilizada durante los ejercicios debe ser controlada por el paciente. En el caso de que tengan cualquiera de estos efectos secundarios, u otros efectos que no se han previsto, o si simplemente tiene dudas respecto a los procedimientos, puede contactar a la investigadora responsable:

**Dra. Susanne Krämer**  
MSC Special Care Dentistry  
Facultad de Odontología  
Universidad de Chile  
Tel: 9781725  
E-mail: skramer@odontologia.uchile.cl

Si Ud. desea consultar sobre sus derechos como sujeto de investigación o piensa que estos han sido vulnerados puede dirigirse a:

**Dr. Juan Jorge Silva**  
Presidente Comité de Ética de la Investigación  
Servicio de Salud Metropolitano Norte  
Tel: 2257-58506  
Dirección: Calle San José 1053, Independencia

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 1.2 – paciente mayor de 18 años  
21 Mayo 2008

Página 2 de 4

15 JUN 2021





- 6. **¿Puedo comer y beber antes o después de usar el aparato?**  
Se puede comer y beber normalmente antes y después de usar el aparato.
- 7. **¿Estoy obligado a participar?**  
No, usted es libre de decidir si quiere participar o no. Si usted se compromete a participar se le entregará este informativo para su registro y se le pedirá que firme un formulario de consentimiento. Con su permiso, también se notificará a su médico tratante que usted ha ingresado a este estudio. Usted tiene el derecho de retirarse del estudio en cualquier momento. Esto no afectará el tipo o el nivel de la atención clínica que recibe.
- 8. **¿Cuáles son las ventajas de participar en este estudio?**  
Esperamos que usted logre aumentar su apertura bucal como consecuencia del uso del dispositivo. Esto le facilitaría comer o cepillar los dientes. Sin embargo, no podemos predecir el efecto de este tratamiento en la calidad de vida, ya que esto sólo se sabrá cuando los resultados de este estudio sean analizados. Su participación permitirá mejorar el conocimiento sobre las técnicas de tratamiento para microstomía en pacientes con EEDR-HS y brindará información sobre salud oral y la calidad de vida en pacientes con este subtipo de la enfermedad.
- 9. **¿Qué pasa si algo sale mal?**  
No hay acuerdos de compensación en caso de perjuicios por el uso del aparato. Si se ve perjudicado por negligencia de algún miembro del equipo de investigación usted tendría que acudir a una acción legal.
- 10. **¿Dónde y quién almacenará la información?**  
Toda la información que se recopile sobre su participación en el estudio se mantendrá estrictamente confidencial. Los resultados del estudio solo analizarán los datos obtenidos de las distintas mediciones, sin incluir información personal como nombre, fecha de nacimientos ni datos de contacto.
- 11. **¿Qué pasará con los resultados de este estudio?**  
Tenemos la intención de publicar los resultados de este estudio en revistas científicas, así como presentarlos en reuniones odontológicas y médicas. También queremos presentar los resultados correspondientes al boletín de Debra, de modo que todos los pacientes pueden recibir la información pertinente. Usted no va a ser identificable en las publicaciones o presentaciones.
- 13. **Su derecho de retirarse:**  
Su participación en este estudio es totalmente voluntaria. Usted es libre de negarse a entrar o retirarse en cualquier momento sin tener que dar una razón. Si usted decide no participar o retirarse después de dar su consentimiento, esto no afectará a su futuro cuidado médico o la atención dental. Toda la información relativa a su historial médico será tratada como estrictamente confidencial y sólo será utilizada con fines médicos.

**¿A quién puedo contactar para mayor información?**  
Si usted tiene alguna pregunta relacionada con este estudio puede contactar a:  
Dra. Susanne Kramer,  
MSc Special Care Dentistry, Facultad de Odontología, Universidad de Chile  
Tel: 229781725, E-mail: skramer@odontologia.uchile.cl

Nos gustaría aprovechar esta oportunidad para darle las gracias por considerar participar en este estudio.

Por favor quédese con una copia de este informativo junto con una copia del consentimiento firmado, le servirá para referencia futura.

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 1.2 – paciente mayor de 18 años  
Página 3 de 4  
15 JUN 2021



**CONSENTIMIENTO INFORMADO**

**APROXIMACIONES TERAPÉUTICAS PARA TRATAR MICROSTOMIA EN PACIENTES CON EPIDERMOLISIS BULOSA DISTRÓFICA RECESIVA HALLOUPEAU SIEMENS, UN ESTUDIO CLÍNICO RANDOMIZADO.**

N° id. paciente: \_\_\_\_\_ Versión 1.2-pacientes mayor de 18 años, 21 Mayo 2008

- 1. Confirmando que he leído y entendido el informativo sobre el estudio antes citado versión 1.2 con fecha 21 de mayo 2008 y he tenido la oportunidad de hacer preguntas.
- 2. Confirmando que me han dado tiempo suficiente para decidir si quiero o no participar en este estudio
- 3. Yo entiendo que mi participación es voluntaria y que me puedo retirar en cualquier momento y sin ninguna razón. De ser así mi atención médica en la institución no se verá afectada.
- 4. Entiendo que mi médico tratante será informado de mi participación en el estudio.
- 5. Estoy de acuerdo en participar en este estudio.

Nombre paciente	Fecha	Firma
Padre o tutor legal	Fecha	Firma
Investigador que toma consentimiento	Fecha	Firma
Director del Establecimiento	Fecha	Firma

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 1.2 – paciente mayor de 18 años  
21 Mayo 2008

Página 4 de 4  
15 JUN 2021



### 3. Información para pacientes versión 2.2

#### INFORMACION PARA PACIENTES

#### APROXIMACIONES TERAPÉUTICAS PARA TRATAR MICROSTOMÍA EN PACIENTES CON EPIDERMOLISIS BULOSA DISTRÓFICA RECESIVA HALLOUPEAU SIEMENS, UN ESTUDIO CLÍNICO RANDOMIZADO.

Versión 2.2- Padres / tutores, 21 Mayo 2008

#### 1. Introducción:

Su hijo ha sido invitado a participar en un estudio sobre dos diferentes terapias encaminadas a aumentar la apertura de la boca en pacientes con Epidermolisis Bulosa Distrófica Recesiva Hallopeau Siemens (EBDR-HS). Antes de tomar cualquier decisión sobre si desea que su hijo tome parte en el estudio, es importante que le expliquemos el propósito de esta investigación, así como los riesgos involucrados. Por favor, tómese tiempo para leer el siguiente informativo para decidir si desea que su hijo participe.

#### 2. ¿Cuál es el propósito del estudio?

El propósito de este estudio es evaluar y comparar dos enfoques terapéuticos diferentes para aumentar la apertura bucal en pacientes con EBDR-HS, así como para evaluar si el tratamiento tiene efectos positivos en la calidad de vida.

La apertura bucal reducida, también conocido como microstomía, es una característica presente en todos los pacientes con EBDR-HS. En casos graves puede afectar la capacidad del paciente para comer y capilarse los dientes, así como dificultar algunos procedimientos de atención de salud tales como el tratamiento dental e intubación para la anestesia general.

Se han sugerido distintos enfoques terapéuticos para tratar la microstomía, sin embargo es necesario evaluar y comparar los resultados, para poder proporcionar a todos los pacientes con la mejor alternativa de tratamiento.

En este estudio vamos a utilizar dos dispositivos diferentes, cada uno previamente utilizado para el tratamiento de microstomía en pacientes con este subtipo de EB. Cada paciente incluido en el estudio recibirá un dispositivo y se le pedirá que lo utilice durante un período de tiempo de 12 semanas.

El primer dispositivo es un *entrenador bucal*, un aparato ortopédico que ha sido utilizado anteriormente por los pacientes con EBDR-HS en Alemania. El segundo es un *cono acrílico* que se ha utilizado previamente por pacientes con EBDR-HS en España. A todos los pacientes se les pedirá que hagan ejercicios de estiramiento con el aparato 3 veces al día durante 5 minutos. Cada paciente recibirá un dispositivo, un reloj de arena y un diario de vida. El diario de vida es para registrar los ejercicios y si tienen algún problema, ya sea con el uso del dispositivo o en relación a las úlceras orales por cualquier otra causa.

También vamos a pedir a cada paciente que complete un cuestionario de calidad de vida relacionado con la salud oral (Perfil Impacto de Salud oral en niños - COHIP) y un

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 2.2 – Padre / tutor  
21 Mayo 2008

CEI-SSM NORTE  
Organismo Asesor en la Decisión  
Servicio de Salud  
Microstomía Norte

Página 1 de 4

15 JUN 2021

cuestionarios de calidad de vida en Epidermolisis bulosa – OOLEB) antes de comenzar la intervención y después de terminar el período de 12 semanas de estudio.

#### 3. ¿Por qué hemos sido elegidos?

Su hijo ha sido invitado a participar en este estudio porque es portador de EBDR-HS.

#### 4. ¿Qué sucederá?

En una primera cita evaluaremos la apertura bucal máxima de su hijo y le pediremos que conteste 2 cuestionarios de calidad de vida.

A continuación, su hijo recibirá un dispositivo asignados al azar. El investigador le dará las instrucciones sobre cómo usarlo y responderá todas las dudas que pueda tener con respecto al uso del aparato. Se le pedirá seguir un protocolo de ejercicio durante 12 semanas.

Al final del período de 12 semanas de su apertura bucal máxima será evaluada nuevamente y le pediremos que vuelva a contestar los mismos cuestionarios.

Durante el período de estudio tendrá la oportunidad de ponerse en contacto con el investigador por cualquier consulta o problema que presente. Además, el investigador lo llamará por teléfono cada dos semanas para asegurarse de que usted no ha tenido inconvenientes a consecuencia del uso del aparato. Una vez que la investigación haya finalizado, el investigador se comunicará con usted por escrito para informarle acerca de cualquier resultado importante que puede ser de beneficio para usted.

#### 5. ¿Existen riesgos o efectos secundarios conocidos para estos procedimientos?

No se anticipan efectos adversos graves a corto o largo plazo de la participación de su hijo en este estudio. El uso de ambos dispositivos es casi siempre indolora. Los efectos secundarios son poco probable, pero podría ocurrir en cualquiera de los dos enfoques terapéuticos. El entrenador bucal, si no se ajusta correctamente, puede causar úlceras en la mucosa oral. Para evitar que esto suceda, nos aseguraremos de que el dispositivo se ajusta correctamente y que sea fácil de manejar. Con el uso del cono acrílico podría aumentar la movilidad de los dientes anteriores (se podría soltar los dientes de adelante) si se aplican fuerzas excesiva. Para evitar esto, la fuerza utilizada durante los ejercicios debe ser controlada por el paciente. En el caso de que tengan cualquiera de estos efectos secundarios, u otros efectos que no se han previsto, o si simplemente tiene dudas respecto a los procedimientos, puede contactar a la investigadora responsable.

**Dra. Susanne Krämer**  
MSc. Special Care Dentistry  
Facultad de Odontología  
Universidad de Chile  
Tel: 9781725  
E-mail: susiks@yahoo.com

#### 6. ¿Mi hijo va a poder comer y beber antes o después de usar el aparato?

Se puede comer y beber normalmente antes y después de usar el aparato.

#### 7. ¿Mi hijo está obligado a participar?

No, usted es libre de decidir si quiere que participe o no. Si usted se compromete a participar se le entregará este informativo para su registro y se le pedirá que firme un formulario de consentimiento. Con su permiso, también se notificará al médico tratante de su hijo que usted ha ingresado a este estudio. Usted y su hijo tienen el derecho de retirarse del estudio en cualquier momento. Esto no afectará el tipo o el nivel de la atención clínica que su hijo recibe.

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 2.2 – Padre / tutor  
21 Mayo 2008

CEI-SSM NORTE  
Organismo Asesor en la Decisión  
Servicio de Salud  
Microstomía Norte

Página 2 de 4

15 JUN 2021

**CONSENTIMIENTO INFORMADO TUTOR**

**APROXIMACIONES TERAPÉUTICAS PARA TRATAR MICROSTOMÍA EN PACIENTES CON EPIDERMOLISIS BULOSA DISTRÓFICA RECESIVA HALLOUPEAU SIEMENS, UN ESTUDIO CLÍNICO RANDOMIZADO.**

N° Id. paciente: \_\_\_\_\_ Versión 2.2- Padre / tutor, 21 Mayo 2008

1. Confirmando que he leído y entendido el informativo sobre el estudio antes citado versión 2.2 con fecha 21 de mayo 2008 y he tenido la oportunidad de hacer preguntas.
2. Confirmando que me han dado tiempo suficiente para decidir si quiero o no que mi hijo participe en este estudio.
3. Yo entiendo que la participación de mi hijo es voluntaria y que se puede retirar en cualquier momento y sin ninguna razón. De ser así su atención médica en la institución no se verá afectada.
4. Entiendo que su médico tratante será informado de su participación en el estudio.
5. Estoy de acuerdo en que mi hijo participe en este estudio.

Nombre paciente		Fecha		Firma	
Padre o tutor legal		Fecha		Firma	
Investigador que toma consentimiento		Fecha		Firma	

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
 Versión 2.2 – Padre / tutor  
 21 Mayo 2008

**CEL-SSM NORTE**  
 Organismo Asesor de la Dirección  
 Servicio de Salud  
 Antofagasta Norte

Página 4 de 4  
 15 JUN 2021

**8. ¿Cuáles son las ventajas de participar en este estudio?**

Esperamos que su hijo logre aumentar su apertura bucal como consecuencia del uso del dispositivo. Esto le facilitaría comer o cepillar los dientes. Sin embargo, no podemos predecir el efecto de este tratamiento en la calidad de vida, ya que esto solo se sabrá cuando los resultados de este estudio sean analizados.

Su participación permitirá mejorar el conocimiento sobre las técnicas de tratamiento para microstomía en pacientes con EBDR-HS y brindará información sobre salud oral y la calidad de vida en pacientes con este subtipo de la enfermedad.

**9. ¿Qué pasa si algo sale mal?**

No hay acuerdos de compensación en caso de perjuicios por el uso del aparato. Si se ve perjudicado por negligencia de algún miembro del equipo de investigación usted tendría que acudir a una acción legal.

**10. ¿Dónde y quién almacenará la información?**

Toda la información que se recopile sobre la participación de su hijo en el estudio se mantendrá estrictamente confidencial. Los resultados del estudio solo analizarán los datos obtenidos de las distintas mediciones, sin incluir información personal como nombre, fecha de nacimientos ni datos de contacto.

**11. ¿Qué pasará con los resultados de este estudio?**

Tenemos la intención de publicar los resultados de este estudio en revistas científicas, así como presentarlos en reuniones odontológicas y médicas. También queremos presentar los resultados correspondientes al boletín de Debra, de modo que todos los pacientes pueden recibir la información pertinente. Usted no va a ser identificable en las publicaciones o presentaciones.

**13. Su derecho de retirarse.**

Su participación en este estudio es totalmente voluntaria. Usted es libre de negarse a entrar o retirarse en cualquier momento sin tener que dar una razón. Si usted decide no participar o retirarse después de dar su consentimiento, esto no afectará a su futuro cuidado médico o la atención dental. Toda la información relativa a su historial médico será tratada como estrictamente confidencial y solo será utilizada con fines médicos.

**¿A quien puedo contactar para mayor información?**

Si usted tiene alguna pregunta relacionada con este estudio puede contactar a:

Dra. Susanna Krämmer  
 MSc Special Care Dentistry  
 Facultad de Odontología  
 Universidad de Chile  
 Tel: 9781725  
 E-mail: susiaks@yahoo.com

Nos gustaría aprovechar esta oportunidad para darle las gracias por considerar participar en este estudio.

Por favor quédese con una copia de este informativo junto con una copia del consentimiento firmado, le servirá para referencia futura.

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
 Versión 2.2 – Padre / tutor  
 21 Mayo 2008

**CEL-SSM NORTE**  
 Organismo Asesor de la Dirección  
 Servicio de Salud  
 Antofagasta Norte

Página 3 de 4  
 15 JUN 2021

## INFORMACION PARA PACIENTES

### TRATAMIENTOS PARA APERTURA BUCAL LIMITADA EN EPIDERMOLISIS BULOSEA DISTRÓFICA RECESIVA HALLOUPEAU SIEMENS.

Versión 3, personas jóvenes (11 a 17 años), 21 Mayo 2008

**1. Introducción:**  
Te estamos invitando a participar en un estudio sobre dos diferentes terapias para aumentar la apertura de la boca en pacientes con Epidermolisis Bullosa Distrófica Recesiva Hallopeau Siemens (EBDR-HS). Antes de tomar cualquier decisión sobre si deseas tomar parte en el estudio, es importante que te expliquemos el propósito de esta investigación, así como los riesgos involucrados. Por favor, tómate tiempo para leer el siguiente informativo para decidir si quieres participar.

**2. ¿Cuál es el propósito del estudio?**

El propósito de este estudio es evaluar y comparar dos tratamientos para aumentar la apertura bucal en pacientes con tu tipo de EB y saber si el tratamiento tiene efectos positivos en la calidad de vida.

A todos los pacientes con tu tipo de EB les cuesta abrir la boca. En algunos casos esto puede afectar la capacidad para comer y cepillarse los dientes, así como dificultar algunos procedimientos de atención como la anestesia general.

Dentistas en otros países han usado distintos aparatos para ayudar a los pacientes hacer ejercicios para abrir mejor la boca. En este estudio vamos a usar dos aparatos distintos. A cada paciente que quiera participar le vamos a dar un aparato y pedir que haga los ejercicios por 12 semanas.

El primer aparato es un entrenador bucal que se ha usado antes en Alemania. El segundo es un cono acrílico que se ha usado en España.

Si decides participar en el estudio te vamos a pedir que hagas 5 minutos de ejercicios 3 veces al día. Te vamos a dar un aparato, un reloj de arena para ir marcando el tiempo y un diario de vida. El diario de vida es para que anotes si hiciste los ejercicios.

También te vamos a pedir que respondas una encuesta de calidad de vida relacionado con la salud oral (Perfil Impacto de Salud oral en niños - COHIP) y un cuestionario de calidad de vida (calidad de vida en Epidermolisis bullosa - QOLEB) antes de comenzar la intervención y después de terminar el período de 12 semanas de estudio.

**3. ¿Por qué ha sido elegido?**

Te estamos invitando a participar porque tienes EBDR-HS.

**4. ¿Qué sucederá?**

Primero vamos a medir cuánto es lo máximo que puedes abrir tu boca y te vamos a pedir que contestes 2 cuestionarios de calidad de vida.

A continuación, te vamos a dar un dispositivo asignados al azar. El investigador te va a dar las instrucciones de cómo usarlo y responderá todas las dudas que puedas tener. Te vamos a pedir que hagas ejercicios por 12 semanas.

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 3 – paciente 11 a 17 años  
21 Mayo 2008

Página 1 de 4

*Handwritten signature*

15 JUN 2021



Al final del período de 12 semanas vamos a volver a medir cuánto es lo máximo que puedes abrir tu boca y te pediremos que vuelvas a contestar los mismos cuestionarios. Durante el período de estudio vas a poder hablar con los investigadores si tienes alguna duda. Además, el investigador te va a llamar por teléfono cada dos semanas para asegurarse de que no tengas problemas. Una vez que la investigación haya finalizado, el investigador se va a contar cual fue el resultado del estudio.

**5. ¿Existen riesgos o efectos secundarios conocidos para estos procedimientos?**

No se anticipan efectos adversos graves a corto o largo plazo de tu participación en este estudio. El uso de los aparatos no duele. Los efectos secundarios son poco probable, pero podría ocurrir en cualquiera de los dos aparatos. El entrenador bucal, si no se ajusta correctamente, puede causar heridas en la mucosa oral. Para evitar que esto suceda, nos aseguraremos de que el dispositivo se ajusta correctamente y que sea fácil de manejar. Con el uso del cono acrílico podría aumentar la movilidad de los dientes anteriores (se podrían soltar los dientes de adelante) si se hace mucha fuerza. Para evitar esto, te vamos a enseñar a usar la fuerza apropiada.

En el caso de que tengas cualquier problema nos puedes ubicar en las siguientes telefonos:

**Dra. Susanne Krämer**  
MSc Special Care Dentistry  
Facultad de Odontología  
Universidad de Chile  
Tel: 229781725  
E-mail: skramer@odontologia.uchile.cl

Si quieres saber más información sobre tus derechos a participar en una investigación o piensa que vulnerado tus derechos, puedes dirigirte a:

**Dr. Juan Jorge Silva**  
Presidente Comité de Ética de la Investigación  
Servicio de Salud Metropolitan Norte  
Tel: 225758506  
Dirección: Calle San José 1053, Independencia

**6. ¿Puedo comer y beber antes o después de usar el aparato?**

Se puede comer y beber normalmente antes y después de usar el aparato.

**7. ¿Estoy obligado a participar?**

No, tu decides si quieres participar o no. Si te decides a participar te vamos a dar una copia de este informativo y te vamos a pedir que firmes al final de este formulario. Con tu permiso, le vamos a contar tu doctor que estás participando con nosotros. Tienes el derecho de retirarte del estudio en cualquier momento. Esto no afectará el tipo o el nivel de la atención clínica que recibes.

**8. ¿Cuáles son las ventajas de participar en este estudio?**

Esperamos que logres abrir mas la boca. Esto te facilitaría comer o cepillar los dientes. Sin embargo, no podemos predecir el efecto de este tratamiento en la calidad de vida, ya que esto solo se sabrá cuando los resultados de este estudio sean analizados.

Tu participación permitirá mejorar el conocimiento sobre las técnicas de tratamiento para abrir mas la boca en pacientes con EBDR-HS y brindará información sobre salud oral y la calidad de vida en pacientes con este subtipo de la enfermedad.

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 3 – paciente 11 a 17 años  
21 Mayo 2008

Página 2 de 4

*Handwritten signature*

15 JUN 2021



**ASENTIMIENTO PARA PERSONAS JÓVENES**

**TRATAMIENTOS PARA APERTURA BUCAL LIMITADA EN EPIDERMOLISIS BULOSA  
DISTRÓFICA RECESIVA HALLOUPEAU SIEMENS.**

N° id. paciente: \_\_\_\_\_ Versión 3. personas jóvenes (11 a 17 años), 21 Mayo 2008

Por favor marca las alternativas que te parecen bien:  
(Poner un círculo en la alternativa que corresponde)

- ¿Leiste el folleto de información sobre este proyecto? ..... SI / No
- ¿Alguien te explicó de que se trata el estudio? ..... SI / No
- ¿Entiendes de que se trata este estudio? ..... SI / No
- ¿Hiciste todas las preguntas que tenías? ..... SI / No
- ¿Pudiste entender las respuestas? ..... SI / No
- ¿Entiendes que puedes dejar de participar cuando quieras? ..... SI / No
- ¿Quieres participar? ..... SI / No

Si las respuestas son "no" o no quiere participar, no firmes este papel!

Si deseas participar, puedes escribir tu nombre a continuación

Nombre: \_\_\_\_\_  
Fecha: \_\_\_\_\_

La dentista que te explicó el estudio también tiene que firmar aquí:

Escriba el nombre: \_\_\_\_\_ Firma: \_\_\_\_\_  
Fecha: \_\_\_\_\_

Director del Establecimiento \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_ Firma \_\_\_\_\_

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 3 – paciente 11 a 17 años  
21 Mayo 2008

*[Handwritten Signature]*

Página 4 de 4

15 JUN 2021



**9. ¿Qué pasa si algo sale mal?**  
No hay acuerdos de compensación en caso de perjuicios por el uso del aparato. Si te ves perjudicado por negligencia de algún miembro del equipo de investigación tendrías que acudir a una acción legal.

**10. ¿Quién sabrá que estoy participando en el estudio?**  
Toda la información que se recopile sobre su participación en el estudio se mantendrá estrictamente confidencial. Los resultados del estudio solo analizarán los datos obtenidos de las distintas mediciones, sin incluir información personal como nombre, fecha de nacimientos ni datos de contacto.

**11. ¿Qué va a pasar con los resultados de este estudio?**  
Tenemos la intención de publicar los resultados de este estudio en revistas científicas, así como presentarlos en reuniones de dentistas y doctores. También queremos presentar los resultados correspondientes al boletín de Debra, de modo que todos los pacientes pueden recibir la información importante. No te preocupes, nadie te va a poder reconocer en las publicaciones o presentaciones.

**13. Tu derecho de retirarte.**  
Tu participación en este estudio es totalmente voluntaria. Puedes dejar de participar en cualquier momento sin tener que dar una razón. Si no quieres participar o te quieres salir antes de tiempo igual te vamos a seguir tratando los dientes como siempre.

**14. ¿A quien puedo contactar para mayor información?**  
Si usted tiene alguna pregunta relacionada con este estudio puede contactar a: Dra. Susanne Kramer, MSc Special Care Dentistry, Facultad de Odontología, Universidad de Chile, Tel: 229781725, E-mail: skramer@odontologia.uchile.cl

Gracias por considerar participar en este estudio!

Esta copia es para que la guardes por si tienes dudas mas adelante.



*[Handwritten Signature]*

Iniciales del participante: \_\_\_\_\_  
Versión 3 – paciente 11 a 17 años  
21 Mayo 2008

15 JUN 2021

Página 3 de 4

## 5. Información para pacientes versión 4

### INFORMACION PARA PACIENTES

#### TRATAMIENTO PARA APERTURA DE LA BOCA LIMITADA EN EB

Versión 4 – Niños (6 a 10 años), 21 Mayo 2008

#### 1. ¿Qué es la investigación? ¿Para qué se está haciendo este estudio?

La investigación es la forma en que los grandes buscamos respuestas a las preguntas. Queremos saber que aparato ayuda más a abrir la boca: un entrenador bucal o un cono de acrílico.



#### 2. ¿Por qué me están invitado a participar?

Te invitamos a participar en nuestro estudio porque tienes Epidermolisis Bullosa (EB).



#### 3. ¿Tengo que participar?

Nadie te puede obligar a participar. Depende de ti. Además puedes dejar de participar cuando quieras.



#### 4. ¿Quién sabrá que estoy haciendo esto?

Mantendremos tu información confidencial. Solo nosotros (tus dentistas) y tu doctora vamos a saber que estas participando, nadie más.

Iniciales participante: \_\_\_\_\_  
Versión 4 – niños  
21 Mayo 2008

Página 1 de 4

#### 5. ¿Qué me va a pasar si participo en esta investigación?

Primero vamos a medir cuánto puede abrir la boca y te vamos a pedir que contestes algunas preguntas con la ayuda de sus papás.

Después te vamos a dar un aparato para hacer ejercicios de apertura bucal. Te vamos a explicar a ti y a tus papás como usarlo. Te vamos a pedir que hagas ejercicios tres veces al día durante 12 semanas (3 meses). Al final nos vas a volver a visitar y vamos a volver a medir cuanto puedes abrir la boca. Todo este tiempo puedes contactarnos si tienes dudas. Nosotros también te vamos a llamar cada dos semanas para saber como te está yendo.



#### 6. ¿Este tratamiento me causará molestias?



Estos ejercicios normalmente no duelen. Si tienes cualquier problema tienes que decirle a tus papás y avisarnos, para que te podamos ayudar.

#### 7. ¿Qué ventaja tiene para mi participar?

No te podemos prometer que este estudio te ayude en algo, pero creemos que vas a poder abrir mas la boca después de hacer los ejercicios.

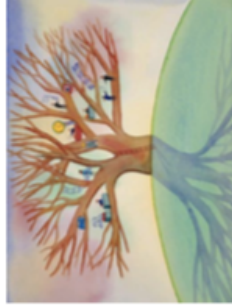


Iniciales participante: \_\_\_\_\_  
Versión 4 – niños  
21 Mayo 2008

Página 2 de 4

8. ¿Qué pasa si se descubre un mejor tratamiento?

Si se descubre un mejor tratamiento tu participación en este estudio no evitará que lo recibas.



9. ¿Qué pasa si no quiero seguir participando en la investigación?

Si en algún momento decides que no quieres seguir participando en este estudio, sólo debes avisarles a tus papás, doctores o enfermera.



10. ¿Puedo comer y beber antes o después de usar el aparato?

Si, puedes comer y beber normalmente antes y después de usar el aparato.

11. Para mayor información puedes contactar a:

Dra. Susanne Krämer  
MSc. Special Care Dentistry  
Facultad de Odontología  
Universidad de Chile  
Tel: 9781725  
E-mail: susiks@yahoo.com

ASENTIMIENTO PARA NIÑOS

**TRATAMIENTO PARA APERTURA DE LA BOCA LIMITADA EN EB**

Versión 4 - Niños (6 a 10 años), 21 Mayo 2008

Por favor marca las alternativas que te parecen bien.  
(Poner un círculo en la alternativa que corresponde)

- ¿Leíste el folleto de información sobre este proyecto? ..... Si / No
- ¿Alguien te explicó de que se trata el estudio? ..... Si / No
- ¿Entiendes de que se trata este estudio? ..... Si / No
- ¿Hiciste todas las preguntas que tenías? ..... Si / No
- ¿Pudiste entender las respuestas? ..... Si / No
- ¿Entiendes que puedes dejar de participar cuando quieras? ..... Si / No
- ¿Quieres participar? ..... Si / No

Si las respuestas son "no" o no quiere participar, no firmes este papel!

Si deseas participar, puedes escribir tu nombre o continuación

Nombre: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_

La dentista que te explicó el estudio también tiene que firmar aquí:

Nombre dentista: \_\_\_\_\_ Firma: \_\_\_\_\_ Fecha: \_\_\_\_\_

Que por tu ayuda.

## 6. Información para pacientes versión V

### INFORMACION PARA PACIENTES

#### TRATAMIENTO PARA APERTURA DE LA BOCA LIMITADA EN EB

Versión 5 – Niños menores de 6 años, 21 Mayo 2008

Hola!

Te estamos invitando a participar en un estudio!



1. Te vamos a pedir que abras la boca lo más que puedas y vamos a medir cuanto la abres.

2. Después te vamos a dar un aparato y te vamos a pedir que hagas ejercicios 3 veces al día por 3 meses. Los ejercicios son así:



o



3. Al final te vamos a pedir que vuelvas a abrir la boca y vamos a ver si los ejercicios te ayudaron a abrir más aun la boca.

Iniciales participante: \_\_\_\_\_  
Versión 5 – niños menores de 6 años  
21 Mayo 2008

Página 1 de 1



## 7. Formulario de ingreso y monitorización

Control telefónico 4 semanas: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Control telefónico 6 semanas: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Control telefónico 8 semanas: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Control telefónico 10 semanas: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Control telefónico 12 semanas: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

### Ingreso y Monitorización

Criterios de inclusión:

- EBDR-sev gen (HS) 4 a 18 años de edad

Exclusión criteria:

- Ha recibido intervenciones dirigida a aumentar la apertura de la boca en el último año.
- Ha tenido una cirugía dental en los últimos 6 semanas.
- Antecedentes de disfunción de la ATM.
- No tienen dientes incisivos que sirvan como puntos de referencia.

**Inscripción**

Nombre: \_\_\_\_\_ FN: \_\_\_\_\_

Padres: \_\_\_\_\_

Teléfono (para ser llamado cada 2 semanas): \_\_\_\_\_

Hora del día en que pueden recibir llamados: \_\_\_\_\_

Distancia interincisal máxima: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_ Firma: \_\_\_\_\_

Asignación:

- Cuestionario calidad de vida (QOLEB)
- Cuestionario CdV relacionado a salud oral (COHIP)
- Reloj de arena
- Diario de vida
- Cuadernillo

Carta para médico tratante

Registro en la ficha del paciente

Control telefónico 2 semanas: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

## 8. Cuestionario de evaluación final

### *Cuestionario de evaluación final*

☞ En comparación con hace 3 meses, ¿sientes que puedes abrir mas tu boca?

- Si
- Un poco
  - Bastante
  - Mucho
- No
- No sé

Opinión del tutor:

- Si
- Un poco
  - Bastante
  - Mucho
- No
- No se

☞ ¿Te gustó hacer los ejercicios?

- Si
- No
- No sé

- Si
- No
- No se

☞ ¿Te gustaría seguir haciendo los ejercicios?

- Si
- Que tan seguido? \_\_\_\_\_
- No

- Si
- No

☞ ¿Tuviste dolor o molestias usando el dispositivo?

- Si
- No

☞ Sientes algún cambio en tu capacidad de:

- Cepillar tus dientes
- Masticar / comer
- Tragar
- Hablar

Algún otro comentario: \_\_\_\_\_

### **Examen:**

Movilidad dentaria: \_\_\_\_\_

Úlceras orales en relación al dispositivo: \_\_\_\_\_

Apertura interincisal máxima: \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_ Firma: \_\_\_\_\_

Asignación: \_\_\_\_\_

- Cuestionario QOLEB
- Cuestionario COHIP
- Diario de vida y cuadernillo

## 9. Cuestionario QOLEB

**The St. George Hospital  
& Community Health Service  
Department of Dermatology**

**Cuestionario calidad de vida en Epidermolisis Bulosa (QOLEB)**

Nombre: ..... N° de Teléfono: .....  
 Fecha: ..... Ciudad: .....  
 Fecha de Nacimiento: ..... Región / Estado: .....  
 Subtipo de EB: ..... País: .....  
 Dirección: ..... Previsión: .....

Por favor conteste estas preguntas respecto a la forma en que la EB afecta su vida. Por favor escoja la opción de la columna derecha que más se parezca a su situación actual.  
 Por favor anote cuanto tardó en completar este cuestionario al final del mismo.

Muchas gracias,  
 John Frew, Linda Martin & Dedee Murrell

1) ¿Cuánto demora en bañarse y cambiar sus vendajes?	<input type="checkbox"/> No necesito vendajes. <input type="checkbox"/> Menos de 1 hora. <input type="checkbox"/> Entre 1 y 2 horas. <input type="checkbox"/> Más de 2 horas.
2) ¿La EB afecta su habilidad para moverse dentro de su casa u hogar?	<input type="checkbox"/> Para nada. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Severamente.
3) ¿La EB afecta su posibilidad de asistir a guardería, jardín infantil, colegio o estudios?	<input type="checkbox"/> Para nada. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> No puedo asistir por mi EB.
4) ¿La EB afecta su habilidad para bañarse o ducharse?	<input type="checkbox"/> No, no me afecta. <input type="checkbox"/> Si, a veces necesito ayuda. <input type="checkbox"/> Si, la mayoría de las veces necesito ayuda. <input type="checkbox"/> Si, cada vez que me baño/ducho necesito ayuda.

5) ¿La EB le produce dolor físico?	<input type="checkbox"/> No. <input type="checkbox"/> Ocasionalmente. <input type="checkbox"/> Frecuentemente. <input type="checkbox"/> Constantemente.
6) ¿Como afecta la EB en su capacidad para escribir?	<input type="checkbox"/> No interfiere mi forma de escribir. <input type="checkbox"/> Me cuesta tomar el lápiz. <input type="checkbox"/> Me resulta más fácil tipiar que escribir. <input type="checkbox"/> No puedo escribir por mi EB.
7) ¿Necesita atención médica o de otros profesionales del área de la salud por causa de su EB?	<input type="checkbox"/> No, casi nunca necesito ver especialistas. <input type="checkbox"/> Veo uno o dos especialistas al año. <input type="checkbox"/> Veo hasta 5 especialistas al año. <input type="checkbox"/> Veo más de 5 especialistas al año.
8) ¿La EB afecta su capacidad para comer?	<input type="checkbox"/> No, como normalmente. <input type="checkbox"/> Si, un poco. <input type="checkbox"/> Si, mucho. <input type="checkbox"/> Dependo de mi gastrostomía para alimentarme.
9) ¿La EB afecta sus actividades en climas más calurosos?	<input type="checkbox"/> No. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Extremadamente.
10) ¿La EB afecta su capacidad para salir de compras?	<input type="checkbox"/> No. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Siempre necesito ayuda.
11) ¿Como afecta la EB el tipo de zapatos que usted utiliza?	<input type="checkbox"/> No me afecta. <input type="checkbox"/> Un poco, hay algunos tipos de zapatos que no puedo utilizar. <input type="checkbox"/> Mucho, hay muy pocos zapatos que yo puedo usar. <input type="checkbox"/> Solamente puedo usar pantuflas, chancletas o mocasines.

12) ¿Como afecta la EB su participación en deportes?	<input type="checkbox"/> No la afecta. <input type="checkbox"/> Debo ser cuidadoso haciendo deportes. <input type="checkbox"/> Debo evitar algunos deportes. <input type="checkbox"/> Debo evitar todos los deportes.
13) ¿Cuán frustrado se siente respecto a su EB?	<input type="checkbox"/> Sin frustración. <input type="checkbox"/> Un poco frustrado. <input type="checkbox"/> Muy frustrado. <input type="checkbox"/> Tan frustrado, que paso la mayoría del tiempo enojado/a.
14) ¿La EB afecta su capacidad para moverse fuera de su casa?	<input type="checkbox"/> No. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Severamente.
15) ¿Cómo afecta su EB la manera en que usted se relaciona con los demás miembros de su familia?	<input type="checkbox"/> No tiene impacto. <input type="checkbox"/> Un impacto leve. <input type="checkbox"/> Un gran impacto. <input type="checkbox"/> Un impacto muy grande.
16) ¿La EB afecta su capacidad para dormir?	<input type="checkbox"/> No, duermo con normalidad toda la noche. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Nunca duermo bien.
17) ¿Cuán avergonzado le hacen sentir las demás personas sobre su EB?	<input type="checkbox"/> Nada de vergüenza. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Extremadamente.
18) ¿Ha necesitado o necesitaría hacer cambios en su casa, como por ejemplo poner rampas, debido a su EB?	<input type="checkbox"/> No. <input type="checkbox"/> Algunos. <input type="checkbox"/> Muchos. <input type="checkbox"/> Extremos.

19) ¿La EB afecta su relación con sus amigos?	<input type="checkbox"/> No. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Restringe severamente mis interacciones sociales.
20) ¿Cuán preocupado o ansioso se siente respecto a su EB?	<input type="checkbox"/> Nada. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Extremadamente.
21) ¿Como se ha visto afectado usted o su familia financieramente por su EB?	<input type="checkbox"/> No ha tenido impacto financiero. <input type="checkbox"/> Ligeramente afectados. <input type="checkbox"/> Muy afectados. <input type="checkbox"/> Severamente afectados.
22) ¿Cuán deprimido se siente por su EB?	<input type="checkbox"/> Nada. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Siempre muy deprimido.
23) ¿Cuán incómodo lo hacen sentir otras personas respecto a su EB (por burlarse o por la forma en que lo miran)?	<input type="checkbox"/> Nada. <input type="checkbox"/> Un poco. <input type="checkbox"/> Mucho. <input type="checkbox"/> Tanto, que no me gusta salir a socializar.

[Preguntas 24 y 25 no aptas para personas menores de 18 años]

¿Cuánto tardó en completar este cuestionario? ..... minutos.

## 10. Cuestionario COHIP



**iHola!**

Gracias por ayudarnos con nuestro estudio. Estamos haciendo este estudio para entender mejor qué piensan los niños sobre sus dientes y sobre sí mismos.

Por favor lee con cuidado cada pregunta y escoge la contestación que mejor te describa durante los últimos tres meses. No hay contestaciones buenas o malas. Solamente queremos saber lo que tú piensas o cómo te sientes.

**Ejemplo:** ¿Durante los últimos tres meses cuantas veces te has sentido tímido/a o retraído/a?

Nunca	Casi Nunca	A veces	Con frecuencia	Casi todo el tiempo
~	~	~	~	~

Si te has sentido tímido/a debido a tus dientes, boca o cara, escoge la contestación apropiada. Si te has sentido tímido/a por alguna otra razón escoge "Nunca".

**Algunas cosas que debes tener en cuenta:**

- Contesta las preguntas lo más honestamente que puedas.
- No hables con nadie sobre las preguntas mientras las estás contestando.
- Antes de contestar, pregúntate a ti mismo/a:
  - "¿Esto me está pasando debido a mis dientes, boca o cara?"
- Escoge la contestación que mejor describe lo que te ha estado pasando, o lo que has estado sintiendo durante los últimos 3 meses.



**Durante los últimos tres meses, cuantas veces?**

	Nunca	Casi Nunca	A veces	Con frecuencia	Casi todo el tiempo
1. ¿Has sentido <u>dolor</u> en los dientes/ dolor de muelas?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ¿Has estado <u>respirando por la boca</u> o <u>roncando</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ¿Se te han <u>descolorado los dientes</u> o has tenido <u>manchas</u> en los dientes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ¿Se te han <u>virado los dientes</u> o has tenido <u>espacios entre los dientes</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ¿Has tenido <u>lagas</u> o <u>áreas adoloridas</u> en la boca o alrededor de la boca?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Nunca	Casi Nunca	A veces	Con frecuencia	Casi todo el tiempo
6. ¿Has tenido <u>mal aliento</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ¿Te han <u>sangrado las encías</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ¿Se te ha quedado <u>comida atrapada entre los dientes</u> o en los dientes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. ¿Has sentido <u>dolor</u> o <u>molestia</u> en los dientes al beber o comer <u>cosas frías</u> o <u>calientes</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. ¿Has sentido <u>la boca</u> o <u>los labios resecos</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Durante los últimos tres meses, cuantas veces?

	<u>Nunca</u>	<u>Casi Nunca</u>	<u>A veces</u>	<u>Con frecuencia</u>	<u>Casi todo el tiempo</u>
11. ¿Has tenido <u>dificultad en morder o masticar</u> comidas tales como manzanas, mazorcas de maíz o carnes duras?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. ¿Te has <u>sentido triste</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. ¿Has <u>faltado a la escuela</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. ¿Te has sentido <u>confiado/seguro</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	<u>Nunca</u>	<u>Casi Nunca</u>	<u>A veces</u>	<u>Con frecuencia</u>	<u>Casi todo el tiempo</u>
15. ¿Se te ha hecho <u>difícil comer las comidas</u> que te gustan?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. ¿Te has sentido <u>preocupado/a o ansioso/a</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. ¿Te has sentido <u>tímido/a o retraído/a</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. ¿Se te ha hecho <u>difícil prestar atención en la escuela</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Durante los últimos tres meses, cuantas veces?

	<u>Nunca</u>	<u>Casi Nunca</u>	<u>A veces</u>	<u>Con frecuencia</u>	<u>Casi todo el tiempo</u>
19. ¿Has evitado <u>sonreír o reírte</u> cuando estás con otros niños?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. ¿Te has <u>sentido triste</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. ¿No has querido <u>hablar/leer en voz alta</u> en clase?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. ¿Otros niños <u>te han embromado, amenazado</u> o se han <u>burlado</u> de tí?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. ¿Se te ha hecho <u>difícil pronunciar/decir algunas palabras</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. ¿Sientes que <u>te ves distinto/a</u> a otros niño/as?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. ¿Otras personas han tenido <u>dificultad en entender</u> lo que tú dices?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. ¿Sientes que <u>eres bonita/guapo o buen mozo</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Durante los últimos tres meses, cuantas veces?

	<u>Nunca</u>	<u>Casi Nunca</u>	<u>A veces</u>	<u>Con frecuencia</u>	<u>Casi todo el tiempo</u>
27. ¿Se te ha hecho <u>difícil mantener tus dientes limpios</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. ¿Has <u>estado preocupado/a por lo que otra gente piensa</u> acerca de tus dientes, boca o cara?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Te has <u>sentido mal cuando la gente te hace preguntas</u> sobre tus dientes, boca o cara?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. ¿ <u>No has querido ir</u> a la escuela debido a tus dientes, boca, o cara?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Estas oraciones hablan sobre tus dientes, boca o cara, o sobre tu salud en general. Por favor lee cada oración y elija la respuesta que mejor describe lo que has pensado o sentido durante **los últimos 3 meses**. No hay contestaciones correctas/buenas o incorrectas/malas. Solamente queremos saber qué opinas/piensas.

	<u>Falso</u>	<u>Un poco falso</u>	<u>Más o menos</u>	<u>Un poco cierto</u>	<u>Cierto</u>
31. Tengo <u>dientes buenos</u> .	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Creo (pienso) <u>que voy a tener buenos dientes</u> cuando sea mayor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Creo (pienso) <u>que voy a tener buena salud</u> cuando sea mayor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Me siento bien de mí mismo/a.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Me <u>voy a sentir mejor</u> sobre mí mismo/a <u>cuando termine mi tratamiento dental</u> .	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. Me <u>siento nervioso/a (ansioso/a)</u> por el <u>tratamiento que necesito</u> en los dientes, boca o cara.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	<u>Mala</u>	<u>No muy mala</u>	<u>Regular</u>	<u>Buena</u>	<u>Excelent</u>
37. En general, siento que mi salud es	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. En general, siento que mi salud oral es	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

# 11. Diario de vida pacientes

10ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

11ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

12ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

13ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

Aproximaciones terapéuticas para tratar microstomía en pacientes con Epidermolisis Bulosa Distrófica Recesiva Hallopeau Siemens, un estudio clínico randomizado.



Investigador principal centro Chile:  
Dra. Susanne Krämer

Equipo Investigador:  
Dr. Jemima Mellerio  
Mrs. Susanne Krämer  
Miss. Carol Mason  
Mrs. Mary Calvert  
Dr. Emma Worrell  
Prof. Stephen Porter  
Dr. David Moles

Contacto:  
**Dra. Susanne Krämer**  
MSc Special Care Dentistry  
Facultad de Odontología  
Universidad de Chile  
Tel: 9781 725  
E-mail: susiks@yahoo.com

## Cono acrílico

- 👉 Ubique el cono acrílico entre sus dientes incisivos superiores e inferiores.
- 👉 Gire el cono hasta alcanzar la máxima apertura bucal posible ( sin sentir molestias)
- 👉 Mantenga esa posición por 30 segundos. Puede utilizar el reloj de arena azul que le hemos dado para cronometrar sus ejercicios.
- 👉 Repita el ejercicio 10 veces.
- 👉 Haga 3 series de ejercicios cada día.
- 👉 Anote en este diario de vida si realizó los ejercicios o no.
- 👉 Si tiene cualquier dificultad, duda o comentario usted puede comunicarse con nosotros por email o por vía telefónica. También puede anotar comentarios en el cuadernillo que le entregamos.



Para nosotros es importante saber si usted realizó o no los ejercicios. Por favor sea honesto y sólo marque los casilleros que corresponden.

1ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

2ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

3ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

4ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

5ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

6ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

7ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

8ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

9ª Semana: . . . a . . .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			



**Entrenador bucal**

- ✦ Ubique el entrenador bucal entre sus dientes incisivos superiores e inferiores.
- ✦ Haga ejercicios de apertura bucal por 5 minutos. Puede utilizar el reloj de arena naranja que le hemos dado para cronometrar sus ejercicios.
- ✦ Repita este ejercicio 3 veces en el día.
- ✦ Anote en este diario de vida si realizó los ejercicios o no.
- ✦ Si tiene cualquier dificultad, duda o comentario usted puede comunicarse con nosotros por email o por vía telefónica. También puede anotar comentarios en el cuadernillo que le entregamos.



Para nosotros es importante saber si usted realizó o no los ejercicios. Por favor sea honesto y sólo marque los casilleros que corresponden.

**1ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**2ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**3ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**4ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**5ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**6ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**7ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**8ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

**9ª Semana:** . a .

	Mañana	Mediodía	Noche
Lunes			
Martes			
Miércoles			
Jueves			
Viernes			
Sábado			
Domingo			

## 12. Presentación IADH AGOSTO,2022



Reviewed Abstracts

frontiers Event Abstracts

00100231

### Therapeutic approaches for treating microstomia in severe generalized recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa, A multicenter randomized control trial

S. Krämer<sup>1</sup>, C. Serradilla<sup>1</sup>, M. Baeza<sup>1</sup>, S. Porter<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Special Care Dentistry Unit, University of Chile, Santiago, Chile  
<sup>2</sup>Ucl Eastman Dental Institute, London, United Kingdom

#### AIM(S)

To evaluate and compare the effect of two technical aids in increasing the maximal mouth opening in patients with severe recessive dystrophic epidermolysis bullosa.

#### METHODS

Prospective, Blind, Randomized Clinical Trial. The clinical stage was conducted between July 2008 and July 2009 at Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK and from 2012 to 2022 at the Special Care Dentistry Unit, University of Chile. Patients aged 4 to 18 diagnosed with severe generalized Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa were invited to participate. After obtaining consent patients were randomly allocated to: Group A received a Mouth Trainer and were asked to perform exercises for 5 minutes 3 sessions a day. Group B received a Threaded Acrylic Cone and were asked to perform 3 sessions of exercises a day, performing 10 maximal stretching maintaining 30 seconds. Main outcome measure: Maximal inter-incisal distance in millimeters after 12 weeks. Randomization was computer-generated and concealed in opaque sequentially numbered envelopes. Researchers were blind for the initial measurement of each patient.

IADH Conference 2022

429

frontiers Event Abstracts

Reviewed Abstracts

#### RESULTS

A total of 24 patients were enrolled during the clinical period fulfilling the research design, 12 in each group. Two patients of each group dropped out the study. Data of all other 20 patients is included in the analysis. Outcome: Group A: increase in mouth opening: 1.89mm and Group B: increase in 1.43mm. No significant difference was found.

#### CONCLUSIONS

Patients in both groups improved mouth opening after 12 weeks. There was no significant difference when comparing both devices.

430

IADH Conference 2022