



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E
INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**COMPOSICIÓN CORPORAL EN PACIENTES CON
DISPLASIA ECTODÉRMICA DEL INSTITUTO NACIONAL
DE PEDIATRÍA**

T E S I S

**Que para obtener el título de:
Especialista en Gastroenterología y Nutrición Pediátrica**

PRESENTA

Dra. Roxy Ane Ayala Castro

DIRECTOR DE TESIS

Dra. Ericka Montijo Barrios

Ciudad de México, 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.


**"COMPOSICIÓN CORPORAL EN PACIENTES CON DISPLASIA
ECTODÉRMICA DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA"**




DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DRA. MIRELLA VAZQUEZ RIVERA
SUBDIRECTORA DE PROGRAMACIÓN Y EVALUACIÓN
EDUCATIVA



DR. JAIME ALFONSO RAMÍREZ MAYANS
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE GASTROENTEROLOGÍA Y
NUTRICIÓN PEDIÁTRICA



DRA. ERICKA MONTIJO BARRIOS
TUTOR DE TESIS

ÍNDICE

TEMA	PÁGINA
RESUMEN ESTRUCTURADO	1
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	2
MARCO TEÓRICO	2-10
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
JUSTIFICACIÓN, OBJETIVOS	11
MATERIAL Y MÉTODOS	12
ANÁLISIS ESTADÍSTICO E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS	12
CONSIDERACIONES ÉTICAS	12
RESULTADOS	13-16
DISCUSIÓN	17
CONCLUSIÓN	18
ANEXOS	19-25
BIBLIOGRAFÍA	26

RESUMEN ESTRUCTURADO

INTRODUCCIÓN.

Displasias ectodérmicas (DE) comprenden un amplio y heterogéneo grupo de enfermedades genéticas no progresivas ocasionadas por defectos primarios en el desarrollo de 2 o más tejidos derivados del ectodermo embrionario. Su fenotipo es complejo, asociando disfunción de glándulas sudoríparas, defectos en dientes, pelos y uñas, lesiones cutáneas y dismorfias craneofaciales. La composición corporal constituye una parte fundamental en la valoración del estado nutricional. Existe un amplio abanico de técnicas disponibles para llevar a cabo una adecuada determinación de la composición corporal.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Hoy en día no se ha descrito ninguna relación acerca de la composición corporal en niños con displasia ectodérmica, por lo que de ahí deriva la importancia de determinar el estado nutricional en estos pacientes, al presentar varios trastornos asociados a su patología de base.

JUSTIFICACIÓN.

En la revisión de la literatura, no existe información acerca de la composición corporal en niños con displasia ectodérmica. Al ser una entidad con alteración en glándulas sudoríparas es importante determinar el estado nutricional de estos pacientes, así como el grado de agua corporal total, ya que esto nos condicionaría a llevar unas medidas generales más específicas en estos pacientes.

OBJETIVO GENERAL.

Describir la composición corporal en un grupo de niños con displasia ectodérmica en el Instituto Nacional de Pediatría.

TIPO DE ESTUDIO.

Transversal, observacional, retrospectivo.

CRITERIOS DE SELECCIÓN.

Se evaluarán pacientes con diagnóstico de displasia ectodérmica en el servicio de dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, los cuales se le hayan realizado composición corporal con edades comprendidas de 4 a 18 años.

Se excluirán pacientes con edades menores de 4 años y que no cuenten con diagnóstico de displasia ectodérmica.

TAMAÑO DE LA MUESTRA.

Se incluirán todos los pacientes con diagnóstico de displasia ectodérmica en el Instituto Nacional de Pediatría.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

El análisis de las variables se realizará con apoyo del programa SPSS versión 21 (IBMR), para las variables cuantitativas se presentarán medias y desviación estándar, para las variables cualitativas se usarán proporciones. Se realizarán tablas y gráficas para resaltar los datos más relevantes.

II. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la composición corporal en pacientes con diagnóstico de displasia ectodérmica atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría?

III. MARCO TEÓRICO

Las displasias ectodérmicas (DE) comprenden un amplio y heterogéneo grupo de enfermedades genéticas no progresivas ocasionadas por defectos primarios en el desarrollo de 2 o más tejidos derivados del ectodermo embrionario. Su fenotipo es complejo, asociando disfunción de glándulas sudoríparas, defectos en dientes, pelos y uñas, lesiones cutáneas y dismorfias craneofaciales. ²

El ectodermo es uno de los componentes embrionarios primordiales, en torno a la tercera semana de desarrollo experimenta una subdivisión que dará lugar al neuroectodermo, origen del sistema nervioso, y al ectodermo, que recubrirá toda la superficie embrionaria y formará la epidermis, sus anexos y el esmalte dental. Por tanto, del ectodermo derivan no solo el pelo, los dientes, las uñas y las glándulas sudoríparas, sino también el sistema nervioso central, el sistema nervioso periférico, el ojo, el oído y la nariz, así como las glándulas ecrinas, mamarias y pituitarias. ¹

Mantiene complejas interacciones con el mesodermo durante su desarrollo, lo que explica que su alteración conlleve, en algunos casos, anomalías asociadas en estructuras mesodérmicas como los sistemas musculoesquelético y genitourinario. ¹

Los pacientes con displasia ectodérmica, tienen alteración en la función de barrera, la cual consiste en controlar la pérdida transepidérmica de agua y electrolitos, este proceso reside en el estrato córneo, que es la interfase con el ambiente. ³

Las primeras descripciones de casos clínicos que podrían corresponderse con lo que ahora conocemos como DE se remontan a 1792. En 1848 Thurman definió la displasia ectodérmica anhidrótica (DEH) como una entidad independiente. ¹

Se han descrito más de 192 tipos de displasias ectodérmicas, todas ellas hereditarias bien de manera autosómica (recesiva o dominante) o ligada al cromosoma X.

Se estima que 7 de cada 10,000 recién nacidos, sin predominio de raza, presentan alguna forma de displasia ectodérmica. ⁴

CLASIFICACIÓN DE DISPLASIAS ECTODÉRMICAS

Existen dos tipos de displasias ectodérmicas; la forma anhidrótica y la forma hipohidrótica, siendo la displasia ectodérmica anhidrótica o síndrome de Christ-Siemens- Touraine, la forma más común, el cual es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X que, afectando sólo a 1 en 100,000 varones. ³

La categorización de las DE es compleja, por lo que los sistemas de clasificación se han ido sucediendo con el objeto de compaginar datos clínicos y genéticos. ¹

CLASIFICACIÓN DE DISPLASIA ECTODÉRMICA

- **DISPLASIA ECTODÉRMICA ANHIDRÓTICA O SÍNDROME DE CHRIST-SIEMENS-TOURIANE**
- **DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA**

DISPLASIA ECTODÉRMICA ANHIDRÓTICA O SÍNDROME DE CHRIST-SIEMENS-TOURIANE

La displasia ectodérmica anhidrótica se trata de la forma más frecuente, con una incidencia aproximada de 1 caso por cada 100,000 nacimientos, se caracteriza por un fenotipo con ausencia parcial o completa de glándulas sudoríparas, frente olímpica, pirámide nasal hundida y tres alteraciones principales: hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia. ^{1,3}

La hipotricosis se advierte en la afectación de piel cabelluda y vello corporal: el cabello es delgado, levemente pigmentado y de lento crecimiento.

En cuanto a hipohidrosis, el paciente tiene historia de sudoración muy deficiente o nula, así como periodos de hipertermia.

La hipodoncia se caracteriza por erupción de algunos dientes malformados que suelen aparecer a edad tardía o incluso, están ausentes de la dentición permanente.

³

Dentro de las principales manifestaciones clínicas se indican en la tabla 1.

CARACTERÍSTICAS	DEHX
FACIALES Y ESQUELÉTICAS	<ul style="list-style-type: none">○ Frente prominente○ Nariz en silla de montar○ Labios evertidos○ Hipertelorismo○ Epicanto bilateral○ Orejas de baja implantación○ Hipoplasia maxilar
ORALES	<ul style="list-style-type: none">○ Anodoncia, oligodoncia e hipodoncia que causa alteraciones en la masticación

CABELLO	<ul style="list-style-type: none"> ○ Microdoncia ○ Alteraciones dentales ○ Decremento cuantitativo en la saliva que causa dificultad en la deglución ○ Bajo desarrollo crestal alveolar ○ Atricosis o hipotricosis en cuero cabelludo, cejas, pestañas, axila ○ Pelo ralo, fino y quebradizo, usualmente de color rojizo o rubio claro. ○ Tricorrexis fisurada ○ Disminución o ausencia de folículos pilosos ○ Hipoplasia de folículos pilosos
PIEL	<ul style="list-style-type: none"> ○ Dermatitis atópica de localización flexural ○ Xerodermia ○ Placas liquenoides ○ Piel fina y rala ○ Hiperparaqueratosis palmoplantar ○ Tendencia a presentar arrugas, especialmente en párpados ○ Eczema ○ Hipohidrosis: disminución o ausencia de glándulas sudoríparas con alteración de las ecrinas seguidas por las apocrinas y sebáceas. ○ Hiperpirexia con posible daño neurosensorial o muerte. ○ Intolerancia al calor
GLÁNDULAS MUCOSAS	<ul style="list-style-type: none"> ○ Ausencia o hipoplasia en el tracto aerodigestivo ○ Funcionamiento anormal en: nariz, membranas sinusales paranasales, trompa de Eustaquio, nasoro-hipo-faringe, mucosa bucal, laringe y árbol traqueo-bronquial.
OÍDO	<ul style="list-style-type: none"> ○ Impactación de cerumen ○ Otitis media recurrente ○ Pérdida neurosensorial por hiperpirexia ○ Pabellones auriculares sobresalientes ○ Estenosis del canal auditivo externo
NARIZ	<ul style="list-style-type: none"> ○ Rinitis crónica ○ Obstrucción nasal crónica ○ Transporte mucociliar infeccioso ○ Epistaxis ○ Sinusitis de repetición
OJOS	<ul style="list-style-type: none"> ○ Xeroftalmia ○ Conjuntivitis
SISTEMA RESPIRATORIO	<ul style="list-style-type: none"> ○ Faringitis y laringitis crónica

SISTEMA DIGESTIVO	<ul style="list-style-type: none"> ○ Disfonia por inadecuada lubricación de cuerdas vocales ○ infecciones del tracto recurrentes ○ Deficiencias de peso y talla ○ Alteraciones nutricionales
--------------------------	--

Tabla 1 Manifestaciones clínicas en DEH ⁵

La DE anhidrótica ligada al cromosoma X (DEH-X) se produce como resultado de alteraciones en el gen ED1, también denominado EDA. Se han identificado más de 204 mutaciones diferentes en el gen ED124. Aunque se han descrito extensas deleciones e inserciones, el 80% de los casos presenta una mutación^{31,32}. Recientemente, un grupo español ha identificado una familia con una mutación previamente no descrita en este gen.³

En 2011, por Salas Alanís y cols.⁸ diagnosticaron, en Nuevo León, el primer caso de mutación eDa1 en nuestro país, para lo cual utilizaron una técnica de PCR y secuenciación automática.⁶

La DEH altera la apariencia física normal de los pacientes que la padecen, lo cual conlleva a un deterioro del desarrollo psicológico y social. ⁵

En el neonato las anomalías características son poco evidentes, por lo que el diagnóstico durante este periodo es difícil. Hasta el 70% de los niños varones con DEH-X presenta descamación de la piel en el periodo neonatal, hallazgo relativamente común también en las mujeres portadoras. La alopecia puede ser la primera característica llamativa, pero raramente es total. La mayoría de los pacientes presentan cabello escaso, fino y rubio durante la infancia, que tiende a oscurecerse y hacerse más grueso con la edad. ³

Más del 90% de los niños presentan picos febriles recurrentes, sin otra causa explicable, durante el primer año de vida. Las convulsiones febriles aparecen en aproximadamente el 6% de los niños con DEH-X. ³

DIAGNÓSTICO DE LAS DISPLASIAS ECTODÉRMICAS ANHIDRÓTICAS

El diagnóstico precoz de las DEH es importante para prevenir las complicaciones en la etapa neonatal, derivadas fundamentalmente del control ineficaz de la temperatura corporal. El diagnóstico clínico es suficiente en las formas completas de la enfermedad, pero puede ser difícil en las formas incompletas y en los portadores de la enfermedad. El test de Minor o de iodoalmidón es muy útil para confirmar la ausencia de sudoración, que será generalizada en los individuos afectados y parcheada en las mujeres portadoras, ya que estas poseen glándulas ecrinas normofuncionantes alternando con glándulas hipofuncionantes en áreas de distribución blaschkoide.

La biopsia de piel normalmente no es imprescindible para la confirmación, pero la ausencia de glándulas ecrinas ofrece un valor predictivo positivo y una especificidad diagnóstica del 100%. El análisis molecular es el único modo de determinar el gen implicado, de detectar portadores y de confirmar el patrón de herencia, algo imprescindible para ofrecer consejo genético.

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

Hace años se creía que la tasa de mortalidad de los niños con DEH-X alcanzaba el 30% durante la primera infancia, pero hoy se sabe que el riesgo es menor, en torno a un 13%. Las complicaciones aparecen en los primeros años de vida debido a hipertermia y a las infecciones respiratorias, pero una vez pasada la niñez la esperanza de vida es normal.

El manejo de estos pacientes requiere de un equipo multidisciplinario, debido a que no hay cura para el trastorno. Algunas medidas para aminorar los síntomas incluyen uso de pelucas y dentaduras postizas para mejorar la apariencia; empleo de lágrimas artificiales para sustituir el lagrimeo natural y evitar la xeroftalmia; humectar fosas nasales con un aerosol nasal salino para eliminar los desechos y prevenir infecciones; y utilizar lubricantes y emolientes. Se recomienda, además, establecer la residencia en un clima fresco; tomar baños frecuentes; vestir ropa ligera; utilizar aspersores de agua para mantener la temperatura corporal estable (el agua hace las veces del sudor y al evaporarse, refresca la piel); evitar la actividad física vigorosa; y lo más importante, educar al paciente sobre su enfermedad. ⁶

Aunque la displasia ectodérmica anhidrótica es una enfermedad poco común, debe tenerse presente como diagnóstico diferencial y sobre todo, detectarla a temprana edad, ya que su control requiere de un manejo multidisciplinario que mejore la atención y la calidad de vida del paciente. ⁶

DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

La displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH) es una enfermedad de base genética, que se caracteriza por hipotricosis (escasez de vello corporal y de pelo en cuero cabelludo), hipohidrosis (capacidad de sudoración disminuida), e hipodoncia (ausencia congénita de dientes). ⁸

Se estima que 1/5.000-10.000 recién nacidos vivos pueden estar afectados por DEH; aun- que esta cifra puede estar subestimada por la dificultad de su diagnóstico en la etapa más precoz de la infancia. ⁸

ETIOLOGÍA Y GENÉTICA

La DEH es una enfermedad genéticamente heterogénea (con tres genes implicados hasta la fecha: *EDA* en Xq12-q13.1, *EDAR* en 2q11-q13 y *EDARADD* en 1q42.2-q43) y con tres patrones de herencia distintos: autosómica dominante (MIM #129490), autosómica recesiva (MIM # 224900) y ligada a X (MIM #305100). ⁸

Desde 1966 se han identificado las primeras mutaciones en pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica y se han avanzado también en el conocimiento de las señales y procesos que llevan a la formación de las estructuras ectodérmicas. ¹⁴

CUADRO CLÍNICO

La DEH presenta signos característicos, lo que hace su diagnóstico basándose solamente en datos clínicos, relativamente sencillo. ⁷

Las facies son típicas desde los primeros meses de vida y se caracteriza por presentar: cejas, pestañas y cabellos escasos, gruesos y de color claro. ¹⁴

Se puede acompañar con alteraciones inmunológicas como una susceptibilidad a infecciones además de una dermatitis tipo atópica, rinitis alérgica y asma, con elevación de IgE sérica y alteración de la respuesta a pruebas de hipersensibilidad tardía. ¹⁴

Entre los signos característicos la hipohidrosis es lo más grave de ellos, ya que puede determinar fiebre alta con calor, y probablemente esta es la primera razón por la cual la madre busca al pediatra. Junto a eso hay que considerar que la hipohidrosis está presente desde el nacimiento, quizá por eso el pediatra sea el primer profesional de la salud a lo cual se busca (Freire-Maia & Pinheiro, 1984a, b).
7

La **DEH clásica** aparece en hombres con DEH ligada a X y en hombres y mujeres con la forma AR. Al nacimiento los recién nacidos pueden tener una piel fácilmente despegable como los postmaduros e hiperpigmentación periorbitaria. ⁸

Otras manifestaciones que pueden presentar son las siguientes:

Hiperpigmentación y arrugas periorbitarias
Puente nasal aplanado
Secreciones nasales espesas
Hipoplasia maxilar
Desarrollo asimétrico de los rebordes alveolares
Voz ronca
Piel fina, de apariencia frágil.
Secreción sebácea disminuida.
Ausencia de pliegues dérmicos.

La **DEH leve** aparece en mujeres portadoras de la forma ligada a X y hombres y mujeres con la forma AD.⁸

Las mujeres portadoras pueden presentar cualquiera de los signos cardinales de forma más leve: escasez de pelo, disfunción sudorípara parcheada y algunos dientes ausentes, pequeños o cónicos. Además, pueden tener mamilas poco desarrolladas y escasa producción de leche durante la lactancia. Los individuos con la forma dominante también presentan estas manifestaciones de forma leve, excepto la distribución sudorípara parcheada.⁸

COMPOSICIÓN CORPORAL

Existen diferentes métodos para determinar la composición corporal.

La composición corporal constituye una parte fundamental en la valoración del estado nutricional, para definir composición corporal conviene que retomemos la definición de Wang et al., quienes la definen como aquella rama de la biología humana que se ocupa de la cuantificación in vivo de los componentes corporales, las relaciones cuantitativas entre los componentes y los cambios cuantitativos en los mismos relacionados con factores influyentes.⁹

Para poder llevar a cabo un adecuado análisis de la composición corporal será necesario delimitar la composición del cuerpo humano en función de sus diferentes componentes, fraccionamiento del que resultarán distintos modelos de composición corporal o modelos compartimentales.⁹

Matiegka, considerado como el padre de la composición corporal, en 1921 desarrolla un modelo de fraccionamiento de la masa corporal, esto es el llamado modelo de los 4 compartimentos o tetracompartimental; dicho modelo contempla una composición basada en 4 componentes básicos: masa grasa, masa muscular, masa ósea y masa residual.⁹

A partir de los años 70 sufrirá modificaciones de acuerdo a las propuestas de Ross y Wilson, pasando por el modelo de 5 componentes de Drinkwater y Kerr y su modificación por Berral et al. En el caso del último modelo o pentacompartimental, este centra su atención en torno a 5 componentes o niveles de estudio que varían de menor a mayor complejidad en su estructura y composición. Así el primer estamento está representado por el nivel atómico o elemental, el cual se compone de elementos como el oxígeno en un 60%, carbono en un 20%, hidrógeno en un 15%, calcio y nitrógeno en un 1% y minerales en un 6%.¹⁰

El tercer nivel o celular se refiere a masa celular, líquidos extracelulares, sólidos extracelulares y grasa. El cuarto nivel conocido por histológico o tisular contempla elementos como músculo esquelético, músculo no esquelético, tejidos blandos, el tejido adiposo y hueso. Finalmente, el quinto y el último nivel, también conocido como el nivel corporal total.¹⁰

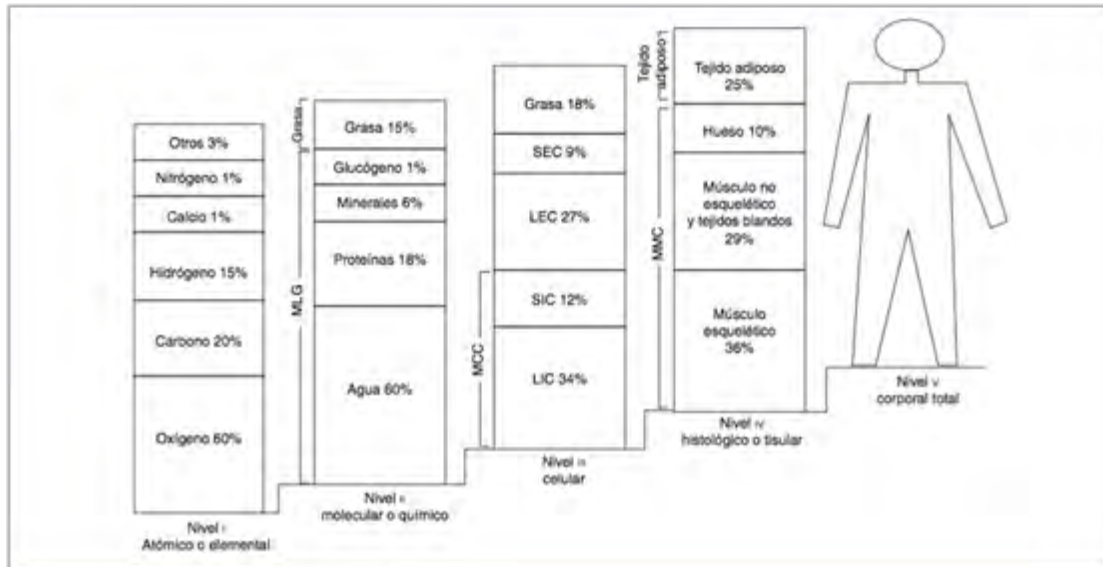


Figura 1. Modelo multicompartmental o de los 5 niveles de composición corporal.

ANTROPOMETRÍA COMO MÉTODO PARA EVALUAR LA COMPOSICIÓN CORPORAL

Existe un amplio abanico de técnicas disponibles para llevar a cabo una adecuada determinación de la composición corporal.¹¹

PESO Y TALLA

Son medidas corporales de fácil obtención y de gran utilidad para valorar el estado nutricional y composición corporal del paciente. Ambas son usadas de manera rutinaria en la evaluación del crecimiento. Los 3 índices antropométricos derivados del peso y talla más usados son: talla/edad, peso/edad y peso/talla.¹⁰

La talla/edad es un indicador útil en niños para ofrecer información acerca de una exposición durante largo tiempo a condiciones nutricionales adversas, resultando útil para valorar un déficit nutricional crónico.¹⁰

PLIEGUES CUTÁNEOS

La cuantificación del volumen graso corporal mediante la determinación de los pliegues cutáneos constituye un método de análisis de composición corporal de indudable valor dada su sencillez metodológica, reducido coste y carácter no invasivo. Teniendo en cuenta que entre el 27 y 42% de la grasa corporal total se halla confinada a nivel subcutáneo, el grosor que esta ocupa en esta localización supondrá un óptimo reflejo de la composición corporal y el balance energético del sujeto a largo plazo.¹²

Son 6 los pliegues cutáneos principales que valoran la distribución de la grasa. Estos son: tricípital, bicípital, subescapular, suprailíaco, pliegue del muslo y de la pantorrilla.

La determinación de pliegues en las diferentes regiones anatómicas del sujeto guardará una diferente correlación con la grasa corporal total. Así, el pliegue tricípital aporta información sobre el grado de obesidad generalizada y a nivel periférico, mientras que la determinación del pliegue subescapular y suprailíaco aporta datos sobre el contenido graso corporal a nivel troncular o central.¹⁵

La bioimpedancia eléctrica se fundamenta en la oposición de las células, los tejidos o líquidos corporales al paso de una corriente eléctrica.¹³

A pesar de que fue en el año 1962, cuando el fisiólogo francés Thomasset demostró que el ACT se estimaba a partir de la oposición del cuerpo a la corriente eléctrica, el uso específico de la bioimpedancia eléctrica para cuantificar aspectos de la composición corporal data de los años 80, en donde una gran variedad de equipos de una sola frecuencia estuvieron comercialmente disponibles para analizar la composición corporal y se usaron para estimar el ACT, la MLG y el porcentaje de grasa corporal.¹³

Aplicabilidad

En el área pediátrica se ha incrementado el uso de la bioimpedancia eléctrica para la valoración de la composición corporal y los datos se han validado con excelentes grados de concordancia a través de métodos tipo “*Gold Standard*”, tales como: la técnica de dilución con óxido de deuterio y el DXA. En recién nacidos, la bioimpedancia ha sido validada por el método de dilución isotópica, encontrando una buena correlación entre ambos métodos para la estimación de la composición corporal; y a través de esta técnica, se ha evaluado la pérdida fisiológica de peso en 43 neonatos saludables adecuados a su edad gestacional, en quienes el peso y la bioimpedancia eléctrica fueron tomados diariamente a la misma hora durante los primeros tres días de vida.¹⁴

En Latinoamérica se ha evaluado la capacidad de la bioimpedancia eléctrica y de la antropometría para estimar la grasa corporal en un grupo de 50 niñas chilenas entre los 9 y los 11 años, observando concordancias entre ambos métodos. En Argentina, se evaluó la correlación entre método (índice de masa corporal y circunferencia de cintura) y la bioimpedancia eléctrica en 230 niños entre 4 y 6 años de edad y encontraron buena correlación entre ambos métodos.¹³

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Hoy en día no se ha descrito ninguna relación acerca de la composición corporal en niños con displasia ectodérmica, por lo que de ahí deriva la importancia de determinar el estado nutricional en estos pacientes, al presentar varios trastornos asociados a su patología de base.

En el Instituto Nacional de Pediatría existen casos diagnosticados con displasia ectodérmica. A nivel mundial se estima que presenta una incidencia de 7 de cada 10,000 recién nacidos, sin predominio de raza, presentan alguna forma de displasia ectodérmica. Presentando diferentes manifestaciones, con alteraciones en su estado nutricional por lo que es importante realizar una adecuada evaluación de su estado nutricional.

V. JUSTIFICACIÓN

En la revisión de la literatura, no existe información acerca de la composición corporal en niños con displasia ectodérmica. Al ser una entidad con alteración en glándulas sudoríparas es importante determinar el estado nutricional de estos pacientes, así como el grado de agua corporal total, ya que esto nos condicionaría a llevar unas medidas generales más específicas en estos pacientes.

VI. OBJETIVOS

- OBJETIVO GENERAL

Describir la composición corporal en pacientes con displasia ectodérmica diagnosticadas en el Instituto Nacional de Pediatría.

- OBJETIVOS PRIMARIOS

- Determinar características antropométricas de pacientes con displasia ectodérmica.
- Describir la composición corporal en pacientes con displasia ectodérmica.
- Describir porcentaje de agua corporal en pacientes con displasia ectodérmica.
- Describir manifestaciones gastrointestinales más comunes en pacientes con displasia ectodérmica.

VII. MATERIALES Y MÉTODOS

1. Tipo de estudio:

Transversal, observacional, retrospectivo.

2. Población objetivo:

Pacientes con diagnóstico de displasia ectodérmica en el Instituto Nacional de Pediatría con edades de 4-18 años.

3. Población elegible:

Pacientes con diagnóstico de displasia ectodérmica en el Instituto Nacional de Pediatría con edades de 4-18 años.

4. Lugar de estudio:

Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría

5. Criterios de selección:

- a) Criterios de inclusión: - Pacientes de cualquier sexo con diagnóstico de displasia ectodérmica con edades comprendidas de 4-18 años.
- b) Criterios de exclusión: - Pacientes menores de 4 años de edad que no tengan diagnóstico de displasia ectodérmica.

6. Tamaño de la muestra:

Se incluirán los pacientes con diagnóstico de displasia ectodérmica atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, a los cuales se realizará composición corporal.

VIII. ANÁLISIS ESTADÍSTICO E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS

El análisis de las variables se realizará con apoyo del programa SPSS versión 21 (IBMR), para las variables cuantitativas se presentarán medias y desviación estándar, para las variables cualitativas se usarán proporciones. Se realizarán tablas y gráficas para resaltar los datos más relevantes.

IX. CONSIDERACIONES ÉTICAS

Los nombres de los pacientes no serán necesarios en la tabulación y publicación de los datos por lo que la confidencialidad del mismo se mantendrá y solamente los investigadores conocerán dicha información.

De acuerdo al reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud; en el título segundo sobre los aspectos éticos de la investigación en seres humanos y conforme a lo que comenta en el artículo 17, éste estudio corresponde a una investigación que no presenta riesgo y se apega a los distintos códigos de ética para la investigación en salud. Por tratarse de un estudio retrospectivo no se requerirá consentimiento informado.

X. RESULTADOS

Se realizó un estudio en 24 pacientes del Instituto Nacional de Pediatría en el área de investigación de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica con diagnóstico de displasia ectodérmica con edades comprendidas de 4 a 18 años. A todos los pacientes se les realizó composición corporal con el equipo InBody 230®.

De los pacientes a los cuales se le realizó composición corporal el 83.3% (n=20) eran del sexo masculino y 16.67% (n=4) sexo femenino. Se encontró una edad media de 11.5 años

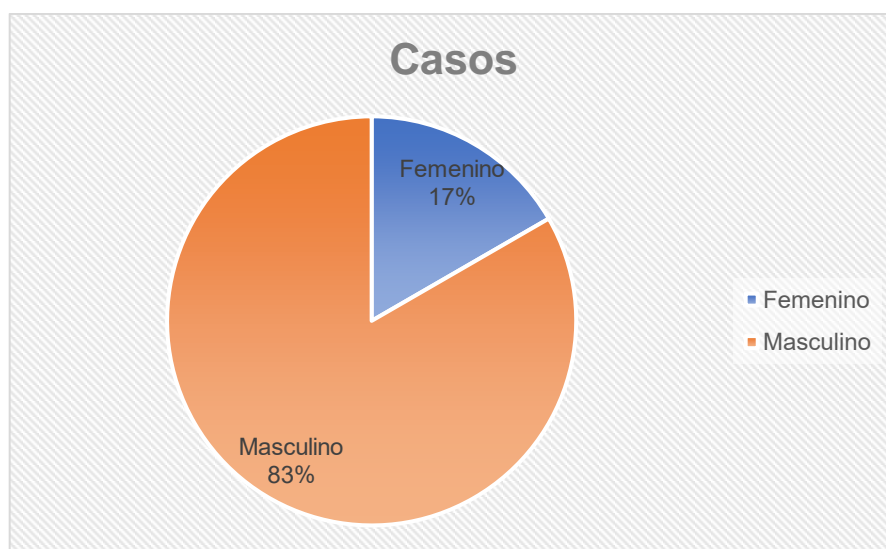


Gráfico 1. Distribución por sexo de casos estudiados

Se determinó el estado nutricional mediante la relación IMC/edad presentando una media de 18.26kg/m², con un valor máximo de 26.1 kg/m² y mínimo de 11.5 kg/m², como diagnóstico nutricional se informó en un 54.17% (n=13) como eutrófico, 16.67% (n=4) como desnutrición leve, 12.5% (n=3) desnutrición moderada, 8.33% desnutrición severa, sobrepeso en un 4.17% (n=1) y obesidad en un 4.17% (n=1). **(tabla 2)**

En todos los pacientes estudiados se usaron como medidas antropométricas peso, talla, perímetro cefálico (menores de 5 años), para determinar estado nutricional.

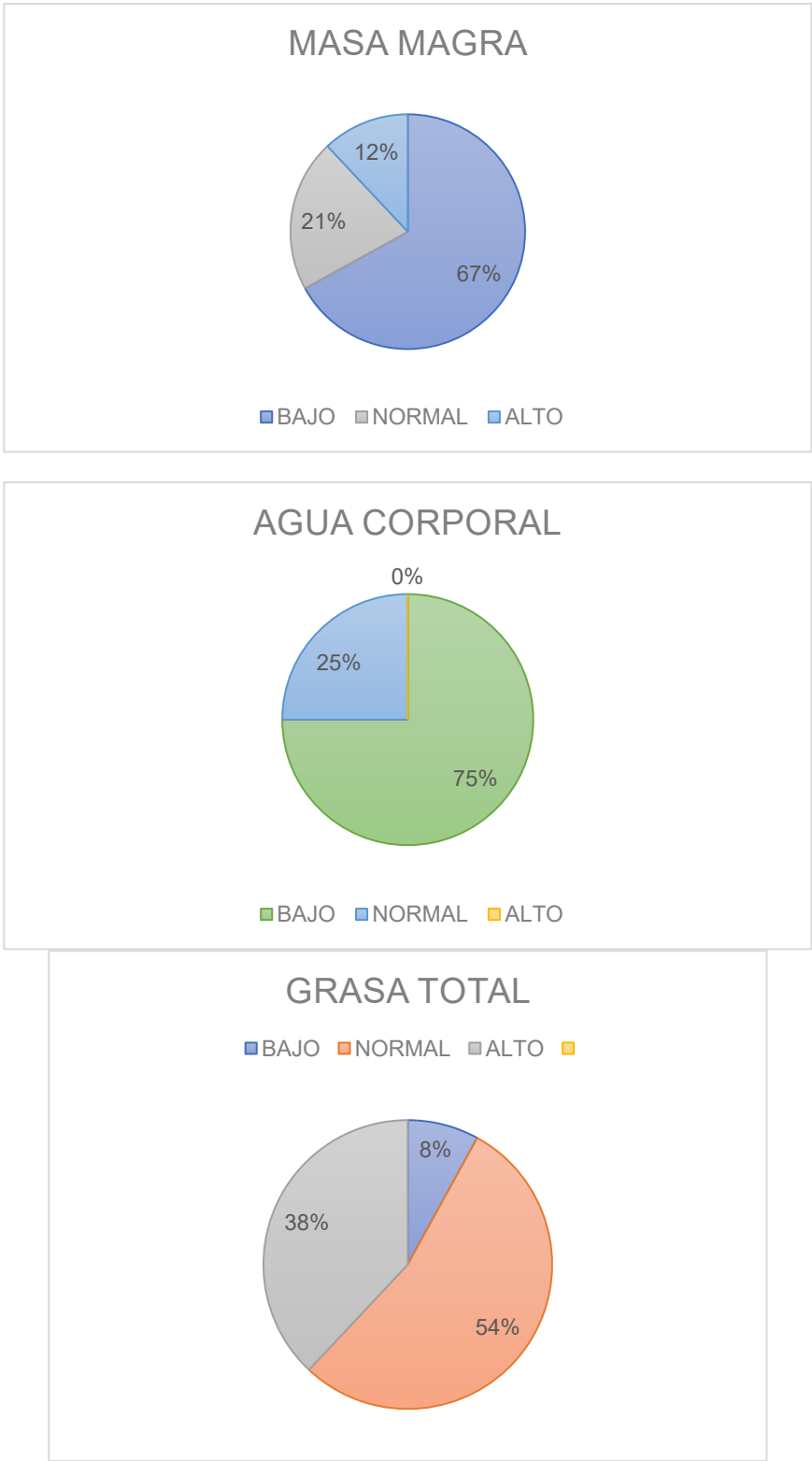
ÍNDICE DE MASA CORPORAL	NÚMERO DE CASOS	PORCENTAJE
EUTRÓFICO	13	54.17%
DESNUTRICIÓN LEVE	4	16.67%
DESNUTRICIÓN MODERADA	3	12.50%
DESNUTRICIÓN SEVERA	2	8.33%
SOBREPESO	1	4.17%
OBESIDAD	1	4.17%

Tabla 2. Distribución por índice de masa corporal

Se realizó composición corporal a todos los pacientes en los cuales los principales parámetros medidos por medio de InBody 230® son: masa magra, grasa corporal, total de agua corporal. Se tomaron como valores de referencia los otorgados por el equipo, encontrándose lo siguiente:

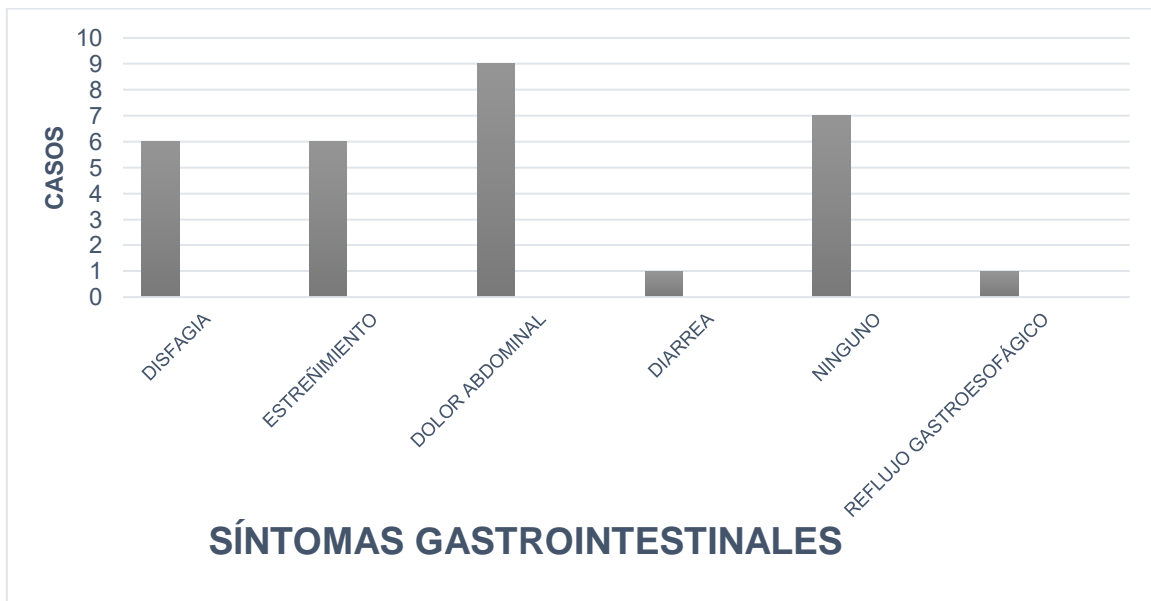
Del total de los pacientes se encontró que en un alto porcentaje en un 67% (n=16) presentaron niveles bajos de masa magra, niveles normales en un 21% (n=5) y niveles altos en tan solo un 12% (n=3), así como para los niveles del total de agua corporal se encontró que la mayoría de los pacientes presentan niveles bajos de total de agua corporal presentándose en un 75% (n=18), con niveles normales en 25% (n=6) y ningún caso con valores altos de agua corporal total.

Se encontró además niveles normales de grasa total en 54% (n=13), niveles altos en un 38% (n=9), y bajos niveles en 8% (n=2) de los casos estudiados.



Gráfica 2. Esquematización de valores de composición corporal

Dentro del estudio se realizó un cuestionario interrogando acerca de los síntomas gastrointestinales asociados con mayor frecuencia en estos pacientes predominando el dolor abdominal en primer lugar, posteriormente estreñimiento y disfagia.



Gráfica 3. Síntomas gastrointestinales asociados

XI. DISCUSIÓN

Hoy en día la composición corporal es un método en el cual nos permite realizar una valoración en cuanto al estado nutricional de la población, aportándonos datos sumamente importantes como son: total de masa magra, grasa corporal total, porcentaje de agua corporal total. Existen diferentes métodos por los cuales se puede realizar una adecuada composición corporal.

No existe ningún estudio realizado sobre la composición corporal en esta población de pacientes con el diagnóstico de displasia ectodérmica, al ser una enfermedad en la cual se caracteriza por estar afectadas las glándulas sudoríparas principalmente y varios trastornos derivados de su afectación a nivel de ectodermo.

En el presente estudio valoramos a todos los pacientes con el diagnóstico de displasia ectodérmica sin importar la variante de la cual se tratara (anhidrótica o hipohidrótica) en la cual observamos que la mayoría de los pacientes presentan una deficiencia importante del agua corporal total, sin importar el estado nutricional del paciente ya que de igual manera la mayoría de ellos se encontraba un estado nutricional eutrófico por índice de masa corporal, así como una deficiencia de masa magra muy importante. Al ser una enfermedad en donde se ven afectadas las glándulas sudoríparas como bien mencionaba y encontrando estos datos de suma importancia es importante para llevar un adecuado control, un adecuado crecimiento y un adecuado estilo de vida compartir todos estos datos obtenidos y darnos cuenta que, aunque el estado nutricional se encuentra normal la composición corporal se puede encontrar alterada.

XII. CONCLUSIÓN

Los pacientes con displasia ectodérmica se caracterizan principalmente por tener afectación a nivel de glándulas sudoríparas, en el presente estudio realizado en el Instituto Nacional de Pediatría se encuentran datos muy importantes en cuanto a la composición corporal, así como síntomas gastrointestinales asociados.

Dentro de los principales datos encontrados en el estudio fue un déficit importante de agua corporal total en la mayoría de ellos a pesar de tener un estado nutricional adecuado, lo que pudiera asociarse principalmente por la afectación antes mencionada de las glándulas sudoríparas, sin distinguir si se trataba de una displasia ectodérmica hipohidrótica o anhidrótica.

No existen estudios sobre el estado nutricional y la composición corporal en este grupo de pacientes, por lo que estos datos obtenidos son de suma importancia para aportarles mejores medidas higienodietéticas, llevar una alimentación adecuada y balanceada, así como un mayor aporte de líquidos para así evitar complicaciones.

XIII. ANEXOS

CUESTIONARIO

COMPOSICIÓN CORPORAL EN NIÑOS MEXICANOS.

Ficha de identificación.

Nombre:
Expediente:
Edad:
Fecha de nacimiento:
Sexo: <input type="checkbox"/> Femenino <input type="checkbox"/> Masculino

Somatometría.

	Edad	Peso (kg)	Talla (cm)	IMC (kg/m ²)	P/T		T/E		PCT		PCSe		PB	
					p50	%	p50	%	p50	%	p50	%	p50	%
Interpretación														

Masa magra		Masa grasa	
kg	%	kg	%

SÍNTOMAS GASTROINTESTINALES:

DISFAGIA

DIARREA

DOLOR ABDOMINAL

REGURGITACIONES

NINGUNO

- Historial de consumo

Lista de alimentos	Frecuencia de consumo			¿Cuánto comió de...?
	Días de la semana	Diario (veces al día)		
Alimentos Porción				
	0 1 2-4	1 2-3 4-5		
	5-6	6		
	01 02 03	05 06 07		
	04	08		
Productos lácteos				
1. Leche 1 vaso (240ml)	01 02 03	05 06 07		
	04	08		

2. Queso 1 rebanada (30g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
3. Yogurt 1 vasito(150ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
Frutas			
4. Plátano 1 pieza (116g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
5. Jícama $\frac{3}{4}$ taza ó $\frac{1}{3}$ pieza	01 02 03 04	05 06 07 08	
6. Mandarina 1 pieza (100g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
7. Manzana $\frac{1}{2}$ pieza (70g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
8. Melón 1 rebanada ó $\frac{3}{4}$ taza (115g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
9. Naranja 1 pieza (160g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
10. Guayaba 1 pieza (50g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
11. Mango 1 pieza	01 02 03 04	05 06 07 08	
12. Mamey $\frac{1}{3}$ pieza	01 02 03 04	05 06 07 08	
13. Uva 18 piezas	01 02 03 04	05 06 07 08	
Verduras			
14. Jitomate $\frac{1}{2}$ pieza (30g) en ensalada, salsa o guisado	01 02 03 04	05 06 07 08	
15. Tomate 1 pieza (30g) en salsa o guisado	01 02 03 04	05 06 07 08	
16. Hojas verdes (acelgas, espinaca, quelites) $\frac{1}{2}$ taza	01 02 03 04	05 06 07 08	
17. Cebolla 1 rodaja (6g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
18. Chayote $\frac{1}{4}$ taza pequeña ó $\frac{1}{3}$ taza	01 02 03 04	05 06 07 08	
19. Chile $\frac{1}{2}$ pieza mediana ó 1 $\frac{1}{2}$ cda sopera	01 02 03 04	05 06 07 08	
20. Zanahoria 1 pieza (50g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
21. Calabacitas 1 pieza chica (50g)	01 02 03 04	05 06 07 08	

22. Coliflor $\frac{3}{4}$ taza (cocida)	01 02 03 04	05 06 07 08	
23. Nopal 1 taza (cocido) 2 piezas (crudo)	01 02 03 04	05 06 07 08	
24. Pepinos 1 $\frac{1}{4}$ taza	01 02 03 04	05 06 07 08	
Carnes, Huevo y Embutidos			
25. Carne de puerco $\frac{1}{2}$ bistec (45g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
26. Carne de res $\frac{1}{2}$ bistec (45g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
27. Embutidos 1 salchicha ó 1 rebanada de jamón	01 02 03 04	05 06 07 08	
28. Pollo a) 1 pieza (pierna, muslo) o $\frac{1}{2}$ pieza de pechuga chica (90g) b) Alas, patas (70g) c) Hígado y mollejas 1 piza (30g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
29. Huevo a) 1 pieza entera (clara y yema) b) sólo la yema	01 02 03 04	05 06 07 08	
Pescados y mariscos			
30. Pescado $\frac{1}{2}$ filete	01 02 03 04	05 06 07 08	
31. Camarón 50g ó $\frac{1}{2}$ cocktail chico	01 02 03 04	05 06 07 08	
32. Atún o sardina $\frac{1}{4}$ lata ó 40g	01 02 03 04	05 06 07 08	
Leguminosas			
33. Frijoles plato o taza (30g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
Cereales y tubérculos			
34. Arroz ___ taza o ___ plato (50g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
35. Pan blanco 1 rebanada o bolillo (35g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
36. Pan dulce 1 pieza (70g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
37. Pastelillo industrial 1 pieza (70g)	01 02 03 04	05 06 07 08	

38. Galletas 4 piezas (20g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
39. Pastas ___ plato (50g) o taza	01 02 03 04	05 06 07 08	
40. Papas 1 pieza mediana (40g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
41. Productos de maíz (excluyendo tortillas) 1 porción (100g) Sopes _____ Pozole _____ Quesa _____ Tamal _____ Atole _____	01 02 03 04	05 06 07 08	
42. Cereal de caja 1 taza (30g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
Tortillas			
43. ¿Con qué frecuencia come tortilla de maíz?	01 02 03 04	05 06 07 08	
44. ¿Con qué frecuencia come tortilla de harina de trigo?	01 02 03 04	05 06 07 08	
Bebidas	01 02 03 04		
45. Refresco ___ vaso (120ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
46. Café ___ taza (120ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
47. Té o infusión 1 taza (240ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
48. Bebidas de frutas ___ vaso (120ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
49. Agua de frutas 1 vaso (240ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
50. Agua de horchata 1 vaso (240ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
51. Consomé ___ taza (120ml)	01 02 03 04	05 06 07 08	
Grasas			
52. Aceite vegetal 1 cda. sopera (10g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
53. Manteca 1 cda. sopera (10g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
54. Margarina 1 cda. sopera (10g)	01 02 03 04	05 06 07 08	

55. Mantequilla 1 cda. sopera (10g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
Azúcares			
56. Azúcar 1 cda. cafetera (10g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
57. Chocolate 1 cda. sopera o trozo	01 02 03 04	05 06 07 08	
58. Dulce 1 pieza (30g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
Frituras			
59. Frituras 1 paquete (35g)	01 02 03 04	05 06 07 08	
Otros alimentos			
60.	01 02 03 04	05 06 07 08	
61.	01 02 03 04	05 06 07 08	

- Cuestionario de hábitos y conductas físico-deportivas.
 - I. Actividades consideradas como más importantes y en cuáles se participan.
 - 1=Muy importante, 2= Importante, 3= Poco importante, 4= Muy poco importante.

Realizo regularmente:					
	Actividad	1	2	3	4
<input type="checkbox"/>	Escuchar música				
<input type="checkbox"/>	Tocar un instrumento o cantar en un coro				
<input type="checkbox"/>	Ver televisión y/o videojuegos				
<input type="checkbox"/>	Ganar dinero				
<input type="checkbox"/>	Estar con mis amigos				
<input type="checkbox"/>	Jugar con videojuegos/computadora				
<input type="checkbox"/>	Leer (libros, revistas)				
<input type="checkbox"/>	Participar en deportes competitivos				
<input type="checkbox"/>	Acudir a espectáculos deportivos				
<input type="checkbox"/>	Hacer los deberes de la casa				
<input type="checkbox"/>	Ir a fiestas, bailar				
<input type="checkbox"/>	Hacer manualidades (fotografía, coser, etc.)				
<input type="checkbox"/>	Pasar tiempo a solas				
<input type="checkbox"/>	Ir de compras				
<input type="checkbox"/>	Ir al cine, conciertos, teatro				
<input type="checkbox"/>	Hacer trabajo de voluntario o social				

<input type="checkbox"/>	Ayudar en las tareas de la casa				
<input type="checkbox"/>	Ir a centros de jóvenes				
<input type="checkbox"/>	Visitar a mis familiares				
<input type="checkbox"/>	Practicar deportes recreativos				
<input type="checkbox"/>	Otras prácticas:				

II. Fuera del horario escolar: ¿Con qué frecuencia participas en actividades deportivas?

1. Nunca
2. Una vez por semana
3. 2-3 veces por semana
4. Casi todos los días

III. Fuera del horario escolar: ¿con qué frecuencia participas en actividades recreativas al aire libre como por ej. paseos, ir en bicicleta, nadar y correr?

1. Nunca
2. Una vez por semana
3. 2-3 veces por semana
4. Casi todos los días

IV. Si realizas actividades físicas en clubes deportivos, fuera del horario escolar, ¿cuáles realizas normales?

V. Fuera del horario escolar y en tu tiempo libre: ¿cuántas veces por semana participas en deportes (como mínimo durante 20 minutos)?

1. Nunca
2. Menos de una vez por mes
3. Una vez al mes
4. Una vez a la semana
5. 2-3 veces por semana
6. 4-6 veces por semana
7. Todos los días

VI. Fuera del horario escolar y en tu tiempo libre: ¿cuántas horas a la semana practicas deporte de tal modo que te haga sudar y jadear?

1. Nunca
2. Una media hora
3. Alrededor de una hora
4. Unas dos o tres horas
5. De 4 a 6 horas

6. 7 horas o más

VII. ¿Hay algún club deportivo en tu colegio?

1. Sí

2. No

VIII. ¿Eres miembro de algún club deportivo escolar?

1. No

2. Sí, normalmente entreno y participo

3. Sí, pero no participo

IX. ¿Participas en competencias deportivas (por ejemplo atletismo, partidos de fútbol)?

1. No, nunca he participado

2. Antes sí, pero ahora no participo

3. Sí, participo a nivel interescolar

4. Sí, participo a nivel estatal

5. Sí, participo a nivel nal. e internal.

X. Si participas en competencias, ¿en qué deportes compites? Escribe el nombre del deporte o deportes y la edad a la que comenzaste a competir.

1. Comencé a competir en _____ a los _____ años.

2. Comencé a competir en _____ a los _____ años.

¿Has participado anteriormente en deportes de competición, pero ahora ya no participas? Escribe el nombre de esos deportes y la edad a la que comenzaste y dejaste de competir.

1. Comencé a competir en _____ a los _____ años, y lo dejé a los _____ años.

2. Comencé a competir en _____ a los _____ años, y lo dejé a los _____ años.

XIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wang Y, He J, Decker A, Hu J, Zou D. Clinical outcomes of implant therapy in ectodermal dysplasia patients: a systematic review. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2016;45(8):1035-1043.
2. García-Martín P. Displasias ectodérmicas: revisión clínica y molecular. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;04(6):451-470.
3. Guerrero-Fernández J, Guerrero Vázquez J, Guiote Domínguez M. Hiperpirexia neonatal como signo guía para el diagnóstico precoz de la displasia ectodérmica hipohidrópica ligada al cromosoma X. *Anales de Pediatría*. 2003;59(1):122-123.
4. Alves N, José de Oliveira R. Displasia Ectodérmica Hipohidrótica - un Síndrome de Interés para la Odontología. *Int J Odontostomat*. 2012;6(1):45-50.
5. Urbina Vázquez E, Santos Espinoza A, Navarro Bori E. Tratamiento prostodóntico de pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica: reporte de dos casos. *Revista Odontológica Mexicana*. 2017;21(1):49-53.
6. González Jiménez E. Composición corporal: estudio y utilidad clínica. *Endocrinología y Nutrición*. 2013;60(2):69-75.
7. Wilson J, Shepherd J. Simplified four-compartment body composition model using dual-energy x-ray absorptiometry and total body water. *Journal of Clinical Densitometry*. 2011;14(2):153.
8. Utilidad de las técnicas nucleares en nutrición: evaluación de la masa grasa corporal y de la ingesta de leche materna. *Archivos Argentinos de Pediatría*. 2014;.
9. Van Loan M, Mayclin P. MULTI-COMPARTMENT MODEL FOR BODY COMPOSITION ASSESSMENT OF CHINESE ADULTS. *Medicine & Science in Sports & Exercise*. 1992;24(Supplement):109.
10. Resende CM, Camelo Júnior JS, Vieira MN, Ferriolli E, Pfrimer K, Perdoná GS, et al. Body composition measures of obese adolescents by the deuterium oxide dilution method and by bioelectrical impedance. *Braz J Med Biol Res*. 2011;44:1164-70.
11. Welborn TA, Dhaliwal SS. Preferred clinical measures of central obesity for predicting mortality. *Eur J Clin Nutr*. 2007;61:1373-9.
12. Lewington S, Whitlock G, Clarke R, Sherliker P, Emberson J. Blood cholesterol and vascular mortality by age, sex, and blood pressure: a metaanalysis of individual data from 61 prospective studies with 55.000 vascular death. *Lancet*. 2007;370:1829-39.
13. Rojo R, Leis R. Obesidad infantil. Factores de riesgo y comorbilidades. En: Serra L, Aranceta J, editores. *Obesidad infantil y juvenil*. Estudio enKid. Barcelona: Masson; 2001.
14. Ligia Aranibar D. Displasia Ectodérmica hipohidrótica, caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Chil Pediatr* 76 (2); 166-172, 2005
15. Knechtle B, Knechtle P, Rosemann T. Upper body skinfold thickness is related to race performance in male Ironman triathletes. *Int J Sports Med*. 2011;32.