



**UNIVERSIDAD DE TALCA
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA ESTOMATOLÓGICA**

**DEFECTOS DEL DESARROLLO DEL ESMALTE EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS EN SITUACIÓN DE DISCAPACIDAD. REVISIÓN NARRATIVA.**

Developmental enamel defects in pediatric patients with disabilities. Narrative review.

Memoria presentada a la Escuela de Odontología de la Universidad de Talca como parte de los requisitos científicos exigidos para la obtención del título de Cirujano Dentista.

ESTUDIANTES: NATALIA DE LOURDES HERNÁNDEZ NAVARRETE

PROFESOR GUÍA: DRA. CARLA ORELLANA HERRERA

TALCA - CHILE

2021

CONSTANCIA

La Dirección del Sistema de Bibliotecas a través de su unidad de procesos técnicos certifica que el autor del siguiente trabajo de titulación ha firmado su autorización para la reproducción en forma total o parcial e ilimitada del mismo.



Talca, 2021

INFORMACIÓN CIENTÍFICA DOCENTE GUÍA

Nombre del profesor guía
CARLA ANDREA ORELLANA HERRERA
ORCID del profesor guía
https://orcid.org/0000-0003-0373-0562
Google Scholar del profesor guía
https://scholar.google.com/citations?user=gEMdyS0AAAAJ&hl=es
Correo electrónico del profesor guía
caorellana@utalca.cl

DEDICATORIA

Quiero dedicar este trabajo, desde lo más profundo de mi corazón, a mi familia.

A mi padre Mauricio, por no bajar los brazos jamás; por ser ese cimiento indestructible para mí y mis hermanos, a lo largo de nuestras vidas y de nuestra lucha por obtener un título profesional. A mi madre Ana María, por desbordarme de amor en cada paso, por ser esa compañía eterna durante cada día de los últimos 28 años. A mis hermanos, Constanza y Aarón, por su peculiar forma de amarme; de una manera muy particular también los amo a ustedes y aunque nunca lo he dicho, agradezco a la vida que llegaron a caminar junto a mí.

A mi tío Lalo, a mi tata Juvenal y hasta donde estés, esto también es para ti, mamita Ester. A mi vida le falta espacio para recibir tanto amor y cariño, a causa de ustedes. Esto también es para ustedes, por estar en los mejores recuerdos que tengo desde que era una niña.

A todos ustedes: los amo infinitamente y los amaré hasta mi último aliento. Me va a faltar vida para agradecerles. Todos mis pequeños logros y mis momentos de felicidad son para ustedes.

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a cada una de las personas que me acompañaron durante estos años. A mis amigas, por estar fielmente a mi lado desde que entramos a ese kínder; los años pasan, los buenos momentos vuelan, pero nuestra hermandad permanece. Gracias por levantarme cada vez que me caí.

A mis amigas y amigos que se han sumado en el camino. Algo muy bueno debí haber hecho para recibir su amistad como regalo.

A lo mejor que me dejó mi paso en esta universidad; mi amiga Bárbara. Se necesita una buena guerrera al lado cuando la batalla se pone cuesta arriba. Gracias por ser esa guerrera y sin duda será un honor llamarte “colega”.

Al personal no odontológico de la escuela. Aunque no lean estas líneas, espero que sepan cuánto significan esas sonrisas de pasillo y esas conversaciones de almacén; se agradece que hayan contentado el corazón durante cada día de nuestra estadía allí.

A todos quienes fueron mis docentes, porque cada uno de forma muy particular ha sido fundamental durante estos años. Espero estar a la altura de muchos a quienes admiro profundamente.

Y finalmente, pero no por eso menos importante, agradezco a la doctora Carla Orellana por guiar este trabajo con una sonrisa, con una disposición inconmensurable y una paciencia infinita. Pensé que trabajaría “sola” en esta memoria, pero me equivoqué. Muchas gracias, doctora.

Gracias a todos, y gracias a la vida.

ÍNDICE

1. RESUMEN.....	1
1.1. Palabras clave	1
2. ABSTRACT.....	2
2.1. Keywords	2
3. INTRODUCCIÓN.....	3
4. MÉTODOS	5
5. SITUACIÓN DE DISCAPACIDAD Y DDE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS	6
5.1. Prevalencia de DDE en pacientes pediátricos en situación de discapacidad	8
5.2. Tipos de DDE según tipos de discapacidad	10
5.3. Factores etiológicos de DDE en pacientes pediátricos según tipo de discapacidad	11
5.4. Manejo clínico de DDE en pacientes pediátricos en situación de discapacidad	13
6. INVESTIGACIÓN EN PACIENTES EN SITUACIÓN DE DISCAPACIDAD EN CHILE.....	14
7. CONCLUSIONES.....	18
8. REFERENCIAS	19

1. RESUMEN

Los pacientes pediátricos en situación de discapacidad poseen un mayor riesgo de desarrollar enfermedades orales y suelen presentar características clínicas específicas; entre ellas, la presencia de defectos del desarrollo del esmalte (DDE). Estos últimos se originan durante la odontogénesis pudiendo manifestarse como defectos cualitativos o cuantitativos, y en sus diversas presentaciones pueden afectar la calidad de vida de los pacientes, debido al mayor riesgo de fractura post eruptiva del esmalte, mayor riesgo de lesiones de caries, sensibilidad y la frecuente necesidad de retratamientos. En consecuencia, es de interés para los odontólogos que tratan pacientes pediátricos en situación de discapacidad, dado que representan un asunto de salud pública y se necesita conocer cuál es la evidencia científica disponible sobre estos defectos en esta población. En los artículos analizados en esta revisión, la prevalencia de defectos del esmalte reportada osciló entre 11.1% y 64.8%. Al hacer distinción entre tipos de discapacidad, las opacidades fueron el tipo de DDE más prevalente. Los factores etiológicos asociados a defectos del desarrollo del esmalte fueron múltiples y se relacionaron con eventos pre, peri y post natales. No obstante, la evidencia disponible es escasa y no incluyó información sobre el manejo clínico de los DDE en este tipo de pacientes. Por otra parte, se identificaron limitaciones éticas para el diseño de los estudios de investigación en esta población, lo cual podría afectar negativamente al desarrollo de la investigación en esta área.

1.1. Palabras clave

Esmalte dental, Hipoplasia del esmalte dental, Niños con discapacidad.

2. ABSTRACT

Pediatric patients with disabilities have a higher risk of developing oral diseases and usually present specific clinical characteristics; among them, the presence of enamel developmental defects (DDE). The latter originate during odontogenesis and can manifest as qualitative or quantitative defects, and in their various presentations can affect the quality of life of patients, due to the increased risk of post-eruptive enamel fracture, increased risk of caries lesions, sensitivity and the frequent need for retreatment. Consequently, it is of interest to dentists who treat pediatric patients with disabilities, since they represent a public health issue and it is necessary to know what scientific evidence is available on these defects in this population. In the articles analyzed in this review, the prevalence of enamel defects reported ranged from 11.1% to 64.8%. When distinguishing between types of disability, opacities were the most prevalent type of DDE. The etiologic factors associated with enamel development defects were multiple and related to pre-, peri- and postnatal events. However, the available evidence is scarce and did not include information on the clinical management of DDE in this type of patient. On the other hand, ethical limitations were identified for the design of research studies in this population, which could negatively affect the development of research in this area.

2.1.Keywords

Dental Enamel, Dental Enamel Hypoplasia, Disabled Children.

3. INTRODUCCIÓN

La situación de discapacidad es un término que engloba las deficiencias, las limitaciones de la actividad y las restricciones en la sociedad de una persona. Denota los aspectos negativos de la interacción entre dicho individuo, con una condición de salud, y sus factores contextuales (1).

Existe evidencia creciente de que las personas en situación de discapacidad presentan peores niveles de salud que la población general. Dependiendo del grupo y el contexto, pueden experimentar mayor vulnerabilidad a enfermedades secundarias prevenibles, comorbilidades y trastornos relacionados con la edad (2).

A su vez la institucionalización, la falta de vida comunitaria y los servicios deficientes aíslan a las personas en situación de discapacidad haciéndolas dependientes de terceros, donde la mayor parte del apoyo proviene de familiares o redes de apoyo (2).

Las niñas, niños y adolescentes en situación de discapacidad, poseen mayor riesgo de sufrir problemas bucodentales (3) en función de varios factores, tales como el tipo de discapacidad, el nivel educativo de sus padres, la situación socioeconómica, la edad y los conocimientos sobre salud oral (4). También, se enfrentan reiteradamente a ciertas barreras como la escasa disponibilidad de dentistas capacitados para atenderles, retrasos en la programación de su atención y la necesidad de tratamiento bajo anestesia general, además de las actitudes y creencias de sus cuidadores, dentistas y de los propios pacientes en situación de discapacidad (5). Asimismo, diversos estudios han revelado que tanto una mala salud bucodental como condiciones económicas desfavorables, se asocian negativamente con la calidad de vida de niños y adolescentes (6).

Respecto de sus características clínicas dentales se ha reportado retraso en la erupción, maloclusiones, mayor riesgo de periodontitis y caries dental, hiperplasia gingival inducida por fármacos, aumento de la salivación, respiración bucal e hipoplasias del esmalte (7).

Con relación a esto, los Defectos del Desarrollo del Esmalte (DDE) se definen como alteraciones en la matriz y en su mineralización que surgen durante la odontogénesis (8), pudiendo ser de origen genético o medioambiental, debido a que el ameloblasto es una célula muy sensible a los cambios de su entorno (9). Se manifiestan como defectos cuantitativos,

cualitativos o la combinación de ambos (8) y las alteraciones más características son las hipoplasias y las hipomineralizaciones.

Los DDE representan una serie de implicancias clínicas estéticas, funcionales y sintomatológicas que, sumado a su peor condición de salud bucal reportada, a las barreras para acceder a atención odontológica y a la dificultad que implica su atención sobre todo en casos con mayor grado de discapacidad y dependencia, la presencia de DDE en esta población podría ir en desmedro directo de su salud bucal, afectando en consecuencia su calidad de vida (6). Desafortunadamente, la falta de evidencia y consensos en relación con DDE en pacientes en situación de discapacidad, se relaciona con la falta de conocimiento sobre el tema y, por ende, de profesionales capacitados para esta atención; dificultando la posibilidad de brindar una atención preventiva-educativa oportuna y un tratamiento basado en evidencia específica para esta población.

Por lo anterior, esta revisión narrativa busca identificar y describir la evidencia científica disponible sobre prevalencia de DDE, tipos de DDE según tipo de discapacidad, posibles factores etiológicos asociados a DDE y alternativas de manejo clínico para pacientes pediátricos en situación de discapacidad con DDE, y a su vez conocer los aspectos en que sea necesario realizar mayor investigación, con la finalidad de contribuir a favorecer la atención odontológica en esta población vulnerable.

4. MÉTODOS

Se realizó una revisión narrativa de la literatura, y la búsqueda de los artículos científicos se realizó en la base de datos Medline. Para ejecutarla se emplearon los motores de búsqueda PubMed, Web of Science, Cochrane, Scopus, EBSCOhost, UpToDate y Scielo; y el acceso a estos motores de búsqueda se realizó mediante el Metacatálogo PRIMO del Sistema de Bibliotecas de la Universidad de Talca. Se emplearon términos MeSH y términos libres relativos a defectos del desarrollo del esmalte, pacientes pediátricos y situación de discapacidad, los que fueron combinados con los operadores booleanos AND y OR para crear fórmulas de búsqueda.

Finalmente, fueron seleccionados 10 artículos que incluyeron datos de prevalencia y posibles factores etiológicos de DDE en pacientes pediátricos en situación de discapacidad, además de relacionarlos con tipos tanto de DDE como de discapacidad. Todos los artículos pertenecieron a revistas de alto impacto (Q₁, Q₂ y Q₃). Además, todos detallaron que los estudios fueron previamente aprobados por un comité de ética y se obtuvo el consentimiento informado por parte de los padres o tutores legales de los(as) niños(as) y adolescentes. Los artículos correspondieron a estudios de corte transversal, casos y controles, reportes de caso y revisiones narrativas; todos publicados en idioma inglés. Los años de publicación fueron en su mayoría del 2010 a la fecha, con excepción de dos artículos que se publicaron en 1989 y un artículo publicado en 2002. Los artículos provienen de Polonia, Croacia, España, China, Estados Unidos, Brasil y Chile. Incluyen información tanto de discapacidad física como discapacidad intelectual, siendo esta última la más estudiada y predominando dentro de este tipo, la parálisis cerebral.

5. SITUACIÓN DE DISCAPACIDAD Y DDE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Según estimaciones de la población mundial, la Organización Mundial de la Salud señala que más de mil millones de personas viven con algún tipo de discapacidad, lo que se traduce en alrededor del 15% de la población mundial. De esa cifra, 95 millones corresponden a niños y adolescentes con edades fluctuantes entre 0 a 14 años (2). En Chile, la prevalencia de discapacidad en niñas, niños y adolescentes corresponde al 5.8% de la población total (10), lo que representa un desafío importante en términos de políticas públicas; ya que la necesidad no satisfecha de servicios y atención en salud puede tener consecuencias negativas en niños en situación de discapacidad, como el deterioro de su estado de salud general, limitaciones de la actividad, restricciones para la participación y peor calidad de vida.

La discapacidad puede ser de tipo física, sensorial, intelectual, mental, emocional o social y, a menudo, también puede ser una combinación de dos o más de los tipos anteriormente mencionados (11). Existe información que afirma que los pacientes afectados por uno o más tipos de discapacidad tienen mayor riesgo de tener mala salud bucodental, pero hay escasa evidencia y poco conocimiento sobre los determinantes específicos de salud dental en esta población (12). A pesar de ello, se conoce que dentro de las características clínicas dentales que presentan estos pacientes se encuentran los defectos del desarrollo del esmalte (DDE) que, si ya son un desafío para la odontología en cuanto a diagnóstico y tratamiento oportuno, en estos pacientes la tarea se complejiza debido a la dificultad y requerimientos especiales que demandan al momento de ejecutar un tratamiento odontológico.

Como DDE, se conocen la hipoplasia y la hipomineralización. La primera es caracterizada por una alteración en los depósitos de matriz orgánica y se manifiesta con la formación de fositas, surcos o por la ausencia parcial o total de matriz adamantina (9), por ende, es un defecto cuantitativo. La hipomineralización, en cambio, es un defecto cualitativo (13) que surge por una deficiencia en el mecanismo de mineralización (9) y clínicamente se presenta como zonas blancas o descoloridas, denominadas opacidades. Hay dos tipos de opacidades: las demarcadas que presentan un límite claro y definido con el esmalte normal

adyacente, y las difusas que tienen una distribución lineal, en parches, en forma de nieve, en forma de nube o confluentes, pero sin un límite claro con el esmalte normal adyacente (13).

Por otra parte, la literatura describe dos tipos particulares de DDE. El primero es la Hipomineralización Inciso-Molar (MIH por su acrónimo en inglés), que es un defecto del desarrollo cualitativo y demarcado del esmalte, que afecta a uno o más primeros molares permanentes, con o sin afectación de los dientes incisivos permanentes (14); y el segundo es la Hipomineralización de los Segundos Molares Temporales (HSPM) que son opacidades demarcadas que afectan a los segundos molares temporales (15).

Los pacientes afectados por DDE presentan mayor riesgo de desarrollar lesiones de caries y clínicamente suelen presentar lesiones cariosas atípicas (16), y tienen mayor riesgo de sufrir fracturas post eruptivas del esmalte (17). Además, refieren mayor sensibilidad y dolor al cepillado, y los tratamientos odontológicos pueden resultar dolorosos debido a la dificultad para obtener una adecuada anestesia, lo que puede desencadenar en problemas de conducta de los pacientes al momento del manejo clínico (18). Existe también dificultad para lograr una adecuada adhesión de los biomateriales y se reporta con frecuencia la pérdida de las restauraciones y la formación de caries secundarias, razones por las que estos pacientes presentan mayor necesidad de retratamiento (17).

Por lo anterior, sumado a las propias reacciones emocionales y de conducta que puedan presentar estos pacientes, además de las de sus familias y/o cuidadores e incluso de los mismos profesionales odontólogos, es que brindar atención odontológica a este grupo representa una dificultad y un desafío. Incluso, en ocasiones, el tratamiento requiere ser realizado bajo sedación o anestesia general, lo que también representa una barrera para acceder a la resolución de sus afecciones. En consecuencia, podría ser probable que estos pacientes no acudan al odontólogo en busca de tratamiento rehabilitador ni de prevención, lo que conlleva un desconocimiento de su estado de salud bucodental y a la vez incrementa el riesgo de desarrollar patologías.

5.1. Prevalencia de DDE en pacientes pediátricos en situación de discapacidad

Respecto de la prevalencia de defectos del desarrollo del esmalte en pacientes pediátricos en situación de discapacidad, seis artículos reportaron información. Entre ellos, se incluían tres estudios de corte transversal y tres estudios de casos y controles.

En relación con los tres estudios de corte transversal, en el año 2002 en la ciudad de Concepción, Chile, se publicó un estudio que evaluó a un grupo de niños y adolescentes con diferentes tipos y grados de discapacidad intelectual, todos con dentición permanente, donde el 37% de ellos presentó algún tipo de defectos del desarrollo del esmalte. Cabe mencionar que, de los 170 niños participantes de este estudio, 24 presentaban síndrome de down, y en el 33.33% de ellos se reportó la presencia de DDE; 6 niños presentaban síndrome de alcoholismo fetal donde 3 de ellos tenían DDE, es decir, el 50%. Dentro de los 170 niños evaluados, también se reportaban otros diagnósticos como daño cerebral orgánico, síndrome de Lennox Gestaut, parálisis cerebral, daño por asfixia neonatal, retraso mental y epilepsia; sin embargo, no se especificó el número de sujetos para dichos diagnósticos (19). En el año 2011 en Beijing, China, se publicó un estudio de prevalencia de DDE en niños con parálisis cerebral con dentición primaria, reportándose una prevalencia de 32,6% (20). Por otra parte, en Polonia, el año 2020, se reportó una la prevalencia de 19,4% de defectos del desarrollo del esmalte en niños en situación de discapacidad, en que se evaluaron adolescentes con discapacidad intelectual, con dentición permanente. Este artículo mencionó que el mayor número de individuos que presentaba defectos del desarrollo del esmalte pertenecía al grupo de adolescentes con discapacidad intelectual leve, sin embargo, no indicaba el valor de prevalencia para este grupo (21).

Respecto de los estudios de casos y controles, en Croacia en el año 2016 se realizó un estudio que incluyó a niños con discapacidad intelectual y dentición permanente, observándose una prevalencia de DDE de 27.78% en el grupo casos versus 11.11% en el grupo control; siendo esta diferencia estadísticamente significativa ($p=0.021$) (22). Por otra parte, en Brasil el año 2020, un estudio que analizó la asociación de la presencia de DDE con parálisis cerebral en niños y adolescentes con dentición temporal, permanente y mixta, mostró una prevalencia del 60% en el grupo casos versus un 64.8% en el grupo control; diferencia que no fue estadísticamente significativa ($p=0.726$) (23). Un tercer estudio,

realizado en Croacia el año 2021, que analizó la asociación entre MIH y niños con discapacidad intelectual, reportó una prevalencia de 11.1% en el grupo casos y de 1.4% en el grupo de control, diferencia estadísticamente significativa ($p=0.033$). Cabe destacar, que de todos los artículos este es el único que reporta y trata sobre MIH como tal (24).

En los estudios mencionados anteriormente no se observaron diferencias estadísticamente significativas para los valores de prevalencia según sexo (19, 20, 21, 22, 23, 24).

En relación con la ubicación de los DDE, estos se reportaron con mayor frecuencia en los dientes maxilares que en los mandibulares y mayoritariamente en las superficies vestibulares, seguidas de las superficies oclusales. Las superficies linguales/palatinas no fueron evaluadas debido a la dificultad de manejo y examen clínico en los niños y adolescentes con discapacidad (19-22). En concordancia, el estudio chileno del 2002 reportó que los dientes permanentes más afectados por DDE fueron los incisivos centrales maxilares (68.38%), seguido de los incisivos centrales mandibulares (14.83%), premolares maxilares (10.96%) y premolares mandibulares (5.16%) (19). En China el 2011, se reportó que la prevalencia de DDE fue ligeramente mayor en los dientes superiores que en los dientes inferiores. En general, más de la mitad de las hipoplasias del esmalte fueron reportadas en los incisivos maxilares (37,7%), o en los incisivos mandibulares (26,8%), mientras que alrededor de un cuarto de las hipoplasias del esmalte se encontraban en los primeros molares maxilares (14,5%) o en los primeros molares mandibulares (10,4%). Las opacidades se observaron principalmente en los dientes anteriores superiores e inferiores, pero no se reportaron valores que respalden esta información (20). En Croacia el 2016, se reportó que tanto los niños con discapacidad intelectual como los sanos tenían más probabilidades de tener afectados los dientes maxilares que los dientes mandibulares. Los dientes maxilares estaban afectados en el (50%) de los de los niños con discapacidad intelectual, y los dientes superiores e inferiores en el (15%) de los niños. En el grupo control, el (75%) de los niños presentaban opacidades sólo en los dientes superiores. No obstante, la diferencia entre los grupos con respecto a la ubicación de los DDE no fue estadísticamente significativa ($p=0,583$) (22). En Polonia el año 2020, los DDE se observaron con menor frecuencia en los incisivos mandibulares (12,98%), mientras que los incisivos maxilares fueron los más afectados (49,52%), siendo esta diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,001$) (21).

Es preciso señalar que la mayoría de los artículos reportados en esta sección, señalaron haber empleado el método DDE Index como criterio diagnóstico y de registro de los DDE (19-23), con excepción del artículo referente a MIH, en el que se reportó el uso de los criterios de la EAPD para MIH (24).

5.2. Tipos de DDE según tipos de discapacidad

Con relación a los tipos de DDE observados en los distintos tipos de discapacidad, la situación clínica reportada discrepa entre los artículos revisados. Es así como en relación con la parálisis cerebral, en un estudio realizado en China en niños con dentición temporal, el DDE más prevalente fue la hipoplasia con un 25.9%, siguiéndole las opacidades con una prevalencia de 3.7%, sin embargo, no se especificaba si se trataba de opacidades difusas o demarcadas. Un 3% de los individuos presentó hipoplasias y opacidades a la vez (20). Por el contrario, en otros estudios relativos al mismo tipo de discapacidad, se evidenció que el defecto más común fue la opacidad; es así como en Brasil, el año 2011, se reportó que las opacidades eran el defecto más común, aunque este estudio no especificaba si se refería a opacidades difusas o demarcadas ni tampoco presentaba valores que respaldaran esta conclusión (25). Por otra parte, el año 2021 en Brasil, también se reportó que las opacidades eran el defecto más prevalente con un 44.4%, y en este caso el artículo especificaba que se refería a opacidades difusas (23).

Dentro de los estudios en que se evaluaron pacientes con discapacidad intelectual, hubo dos que coincidieron en que las opacidades demarcadas fueron el tipo de DDE más prevalente; el primero de ellos realizado el 2002 en Chile, donde este tipo de defecto se encontró en el 50.31% de los pacientes con discapacidad intelectual (19), y el segundo el año 2016 en Croacia en que las opacidades demarcadas se reportaron en un 26.9% del grupo estudio y en el 100% de los niños con DDE en el grupo control (22). Además, también en una población de pacientes pediátricos con discapacidad intelectual de Croacia, el año 2021 se reportó que la prevalencia de MIH fue de 11,1% en el grupo estudio, versus 1.4% en el grupo control, afectando principalmente a molares mandibulares en un 62.5%, a los maxilares en un 25% y en un 12.5% de los pacientes los defectos se localizaron tanto en molares mandibulares como maxilares (24).

5.3. Factores etiológicos de DDE en pacientes pediátricos según tipo de discapacidad

Con relación a los factores etiológicos de los defectos del desarrollo del esmalte según tipo de discapacidad, nueve artículos incluidos en esta revisión hacen alusión a ellos.

Todos los artículos asocian los tipos de discapacidad descrita como posibles factores etiológicos de los DDE, pero ningún artículo los asocia a una causa exacta. La etiología se reporta como multifactorial y se relaciona con factores pre natales, peri natales y post natales. La evidencia más antigua al respecto se remonta al año 1989, a través de una revisión narrativa publicada en Estados Unidos. En ella, se relacionan discapacidades como parálisis cerebral, retraso mental y defectos auditivos con posibles factores etiológicos asociados a DDE en dentición primaria: ingestión de productos químicos como fluoruros, tetraciclinas y talidomidias; nacimiento prematuro/bajo peso al nacer; malnutrición-desnutrición; hipocalcemia neonatal, deficiencia de vitamina D, privación de luz solar, hiperbilirrubinemia, alteraciones tiroideas y paratiroides, diabetes materna, asfixia neonatal, infecciones víricas, y trastornos genéticos como amelogénesis imperfecta y esclerosis múltiple. Dicha revisión reporta que, efectivamente, hay mayor frecuencia de DDE en niños con parálisis cerebral, retraso mental o déficits neurosensoriales que en los grupos de comparación. Sin embargo, la evidencia para determinar una asociación no era consistente y se basó en estudios clínicos previos a 1989, muchos de ellos metodológicamente defectuosos. Es así como dicha revisión concluye que se requieren estudios bien diseñados para continuar examinando la relación entre los DDE en dientes deciduos y el desarrollo de ciertos trastornos neurológicos de aparición temprana (26).

Cabe mencionar que, el año 2011 en Brasil, se reportó que la edad de los pacientes, el nivel socioeconómico al que pertenecían y la escolaridad materna no fueron asociados a la presencia de defectos del desarrollo del esmalte, independiente del tipo de discapacidad que presentaba el paciente (23).

A su vez en una población de niños con parálisis cerebral de Beijing, China, con dentición primaria, no se reportaron diferencias estadísticamente significativas respecto de la prevalencia de DDE con relación al peso al nacer ($p>0.05$); sin embargo, se encontraron más DDE en los niños prematuros (42,4%) que en los niños nacidos a una edad gestacional

normal (23,2%). Por otra parte, en Concepción, Chile (2002), al comparar los valores de prevalencia de DDE entre los tres subtipos de parálisis cerebral, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p>0.05$); la prevalencia de DDE fue de 28.7% en parálisis cerebral espástica, 44.4% en parálisis cerebral discinética y 24% en niños con parálisis cerebral mixta (20).

En este estudio, se diseñó una ficha médica especial y se consultó a los padres sobre información específica del período prenatal, como el estado nutricional materno, consumo de alcohol, consumo de tabaco, síntomas de aborto y parto prematuro. Asimismo, se indagó sobre antecedentes perinatales, como el tiempo de gestación, sufrimiento fetal y asfixia neonatal, la presencia de patología congénita y el peso al nacer; e igualmente se recopiló información post natal, referente a alteraciones neurológicas, enfermedades infecciosas (virales y bacterianas) y traumatismos dentales previos. Se obtuvieron datos de 146 madres relativos al estado nutricional durante el embarazo; 23 tuvieron deficiencia nutricional donde 6 de ellas tuvieron hijos con DDE (26,09%). 44 madres fueron consumidoras de alcohol y/o tabaco durante el embarazo, y 18 de ellas (40,91%) tuvieron hijos con DDE. 6 hijos de madres alcohólicas padecían el síndrome de alcoholismo fetal y 3 de ellos presentaban DDE (50%). De las 55 madres que tuvieron síntomas de aborto espontáneo o provocado, 23 (41,82%) de ellas tuvieron hijos con DDE. En cuanto al tiempo gestacional, se obtuvieron datos de 138 madres y 30 de ellas experimentaron un parto prematuro; de estos niños, 13 (43,33%) presentaban algún tipo de DDE. De los 170 pacientes que componían el estudio, 102 tuvieron algún tipo de problema durante el parto, incluyendo sufrimiento fetal, asfixia neonatal, cianosis, convulsiones o fueron intubados; en 39 (38,24%) de estos niños se observó DDE. Se obtuvo información sobre peso al nacer de 135 niños; 7 niños nacieron con un peso muy bajo y en ninguno de ellos se reportó DDE; 24 nacieron con bajo peso y 11 (45,83%) de ellos tenían DDE. De los 170 niños con retraso mental, 57 habían sufrido alguna enfermedad vírica (varicela, rubéola, parotiditis) y 23 de ellos (40,4%) presentaban DDE. Además, 34 pacientes habían tenido enfermedades bacterianas (pielonefritis, neumonía, diarrea) y 19 de ellos (55,9%) tenían DDE. Cabe señalar que ninguno de los niños tenía antecedentes de traumatismo dental.

Cabe destacar que desde 1989, la literatura sugiere que el momento óptimo para estudiar los DDE es lo antes posible luego de la erupción de los dientes (27).

5.4. Manejo clínico de DDE en pacientes pediátricos en situación de discapacidad

En esta revisión, no se encontraron artículos referentes al manejo clínico de los DDE en niños en situación de discapacidad. Sin embargo, se encontró un reporte de caso del año 2011 en España, en que se presentó el seguimiento por 10 años de un paciente diagnosticado con síndrome de Usher, retinitis pigmentaria y pérdida auditiva neurosensorial. El síndrome de Usher, dentro de sus signos, suele presentar amelogénesis imperfecta, siendo el caso de este artículo. El paciente presentaba dentición mixta, con múltiples dientes temporales retenidos, y fue tratado con coronas directas de resina compuesta y exodoncias de molares severamente afectados e impactados. A lo largo de 10 años, el tratamiento cumplió con las expectativas estéticas y funcionales, tanto del paciente como del equipo tratante (28).

A pesar del artículo descrito, no existe evidencia que proponga ni describa un plan de acción sobre el manejo clínico de los DDE en pacientes pediátricos en situación de discapacidad.

6. INVESTIGACIÓN EN PACIENTES EN SITUACIÓN DE DISCAPACIDAD EN CHILE

La Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad de la Organización de Naciones Unidas, instrumento que entró en vigor el año 2008 en Chile, establece dentro de sus principios generales la igualdad de oportunidades y la accesibilidad, y en su artículo 25 establece que “las personas tienen derecho a gozar del más alto nivel posible de salud sin discriminación por motivos de discapacidad” (29). Sin embargo, tras la realización de la presente revisión de la literatura, se concluye que existe escasa evidencia científica disponible sobre DDE en niñas, niños y adolescentes en situación de discapacidad. Si bien existen artículos que han estudiado factores, como la prevalencia, tipos de defectos y posibles factores etiológicos, no se dispone de estudios referentes al manejo clínico de los DDE en esta población, lo que nos lleva a cuestionarnos el porqué de la escasa investigación, la cual es fundamental para aportar en el cumplimiento del artículo 25 mencionado anteriormente.

En las Pautas Éticas Internacionales Para La Investigación Relacionada Con La Salud Con Seres Humanos, elaboradas por el Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS) en colaboración con la Organización Mundial de la Salud (OMS), específicamente en la Pauta 17, se regula la investigación científica en seres humanos, y debe ser tomado en cuenta para todo tipo de investigación, ya sea investigación de observación, ensayos clínicos, biobancos o estudios epidemiológicos (30). En Chile, existe regulación con relación a la investigación científica en el ser humano a través de la Ley 20.120. Esta ley estipula en su artículo 11, que “*Toda investigación científica en un ser humano deberá contar con su consentimiento previo, expreso, libre e informado, o, en su defecto, el de aquel que deba suplir su voluntad en conformidad con la ley*” (31). Además, especifica que dicho consentimiento puede ser revocado en cualquier momento y por cualquier medio, además de existir el derecho a no autorizar si el involucrado así lo desea. En caso de que el paciente sea un menor de edad, la facultad para otorgar este consentimiento queda en manos de los padres o representante legal, pero aun así, el niño, niña o adolescente tiene el derecho a ser oído y se debe dejar constancia por escrito de que ha sido previamente informado. Añadir, además, que “*En el caso de una investigación científica biomédica en el*

ser humano y sus aplicaciones clínicas, la negativa de un niño, niña o adolescente a participar o continuar en ella debe ser respetada. Si ya ha sido iniciada, se le debe informar de los riesgos de retirarse anticipadamente de ella”, según la Ley 20.584 (32).

De lo anterior se desprende la necesidad de respetar el asentimiento del niño, niña o adolescente para participar de una investigación, asentimiento que pudiese ser complejo de recibir principalmente en los casos de discapacidad intelectual moderada, grave y profunda.

Por otra parte, tanto con el objetivo de estudiar la etiología de los DDE como de los diversos tipos de discapacidad en una investigación, resulta fundamental acceder a la historia clínica del paciente, remontada idealmente desde el período prenatal en adelante. Respecto a este punto, en Chile a través de la Ley 19.628 se regula la protección de la vida privada, y de ella se desprende que la utilización y acceso a datos personales y sensibles, como lo es la ficha clínica, debe ser autorizada por el titular de esta, por la ley en cuestión u otras disposiciones legales que así lo autoricen. Esto debe ser consentido expresamente, posterior a ser informado el propósito de acceder y utilizar dicho instrumento legal; la autorización debe constar por escrito y puede ser revocada de la misma forma, aunque sin efecto retroactivo (33). En síntesis, la ficha clínica cumple una importante función dentro de investigaciones científicas, pero el hecho que para acceder a este instrumento legalmente se requiera el consentimiento del paciente titular, constituye una barrera importante que puede limitar una investigación en el tiempo, ya sea de manera temporal o permanente, dependiendo de la capacidad y la voluntad del paciente para obtener el consentimiento respectivo.

Tabla 1. Resumen artículos seleccionados para esta revisión narrativa

Artículo	Autor/ Año/País	Q	Tipo de estudio	Método diagnóstico	Tipo dentición	Prevalencia	Posible etiología	Manejo
Prevalence and distribution of developmental Enamel Defects in Children with cerebral palsy in Beijing, China	Lin X, et al. (2011). China	1	Corte transversal	DDE Index	Temporal	✓	✓	-
Exploring the association of predisposing factors of cerebral palsy and developmental Defects of Enamel: a case-control study	Nogueira BR., et al. (2020). Brasil	2	Casos y controles	DDE Index	Temporal y permanente	✓	✓	-
Developmental enamel Defects in primary teeth in Children with cerebral palsy, mental retardation, or hearing Defects: a review	Bhat M, et al. (1989). Estados Unidos.	1	Revisión Narrativa	-	Temporal	-	✓	-
A study of enamel defects and dental caries of permanente dentition in Children with intellectual disability	Gerreth K, et al. (2020). Polonia.	1	Corte transversal	DDE Index	Permanente	✓	-	-

Developmental Defects of Enamel in children with intellectual disabilities	Modrić EV, et al. (2016). Croacia.	3	Casos y controles	DDE Index	Permanente	✓	✓	-
Treatment of Enamel hypoplasia in a patient with Usher Syndrome	de la Peña VA, et al. (2011). España.	2	Reporte de caso	-	Mixta	-	✓	✓
Molar incisor Hypomineralization in Children with intellectual disabilities	Brzovic Rajic V, et al. (2021). Croacia.	2	Casos y controles	EAPD para MIH	Permanente	✓	✓	-
Lack of stability in Enamel Defects in primary teeth of Children with cerebral palsy or mental retardation	Bhat M, et al. (1989). Estados Unidos.	3	Corte transversal	DDE Index (antiguo FDI, 1982)	Temporal	-	✓	-
Prevalence of developmental Enamel Defects in mentally retarded children	Martínez A, et al. (2002). Chile	3	Corte transversal	DDE Index	Permanente	✓	✓	-
Oral health and oral motor function in Children with cerebral palsy	De Carvalho RJ, et al. (2011). Brasil.	3	Corte transversal	DDE Index	Mixta y permanente	-	✓	-

7. CONCLUSIONES

Existe evidencia que afirma que los pacientes afectados por uno o más tipos de discapacidad tienen mayor riesgo de presentar una peor salud bucodental. Esto, sumado a que es un grupo considerado vulnerable por enfrentar constantes barreras y limitaciones para acceder a servicios básicos, como la salud, es que la presencia de DDE en esta población podría incrementar aún más dicho riesgo y representar una severa afectación a su calidad de vida. Sin embargo, es necesario un mayor desarrollo de investigación en esta población para obtener datos que generen una mayor evidencia; la literatura no se refiere en profundidad sobre los determinantes de la salud dental en pacientes pediátricos en situación de discapacidad.

Del mismo modo, resulta imperativo definir posibles alternativas de tratamiento que se adecúen tanto al desafío que implican los defectos del desarrollo del esmalte, como a las necesidades y abordaje particular que requieren los niños, niñas y adolescentes en situación de discapacidad.

8. REFERENCIAS

1. O'Young B, Gosney J, Ahn C. The Concept and Epidemiology of Disability. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2019;30(4):697-707. doi: 10.1016/j.pmr.2019.07.012.
2. Organization WH. Informe mundial sobre la discapacidad: Organización Mundial de la Salud; 2013.
3. Malta CP, Guerreiro GG, Dornelles NM, Marques CT, Martins JS, Westphalen Bento L. Caregivers' Perceptions Regarding Oral Health Status of Children and Adolescents with Cerebral Palsy. *J Clin Pediatr Dent.* 2020;44(3):161-7. doi: 10.17796/1053-4625-44.3.5.
4. Bekiroglu N, Acar N, Kargul B. Caries experience and oral hygiene status of a group of visually impaired children in Istanbul, Turkey. *Oral Health Prev Dent.* 2012;10(1):75-80.
5. Silva E, Góes PSA, Vasconcelos M, Jamelli SR, Eickmann SH, Melo M, et al. Oral health care for children and adolescents with cerebral palsy: perceptions of parents and caregivers. *Cien Saude Colet.* 2020;25(10):3773-84. doi: 10.1590/1413-812320202510.27972018.
6. Amilani U, Jayasekara P, Carter HE, Senanayake S, Kularatna S. Key factors associated with oral health-related quality of life in Sri Lankan adolescents: a cross sectional study. *BMC Oral Health.* 2021;21(1):218. doi: 10.1186/s12903-021-01569-1.
7. Chu CH, Lo EC. Oral health status of Chinese teenagers with cerebral palsy. *Community Dent Health.* 2010;27(4):222-6.
8. Carvalho JC, Silva EF, Gomes RR, Fonseca JA, Mestrinho HD. Impact of enamel defects on early caries development in preschool children. *Caries Res.* 2011;45(4):353-60. doi: 10.1159/000329388.

9. de Ferraris MEG. *Histología y embriología bucodental*: Editorial Médica Panamericana; 1999.
10. SENADIS. *Libro Resultados II Estudio Nacional de la Discapacidad*. Santiago de Chile 2015.
11. Gallagher JE, Fiske J. Special Care Dentistry: a professional challenge. *Br Dent J*. 2007;202(10):619-29. doi: 10.1038/bdj.2007.426.
12. Chi DL. Oral Health for US Children with Special Health Care Needs. *Pediatr Clin North Am*. 2018;65(5):981-93. doi: 10.1016/j.pcl.2018.05.007.
13. Jälevik B, Szigyarto-Matei A, Robertson A. Difficulties in identifying developmental defects of the enamel: a BITA study. *Eur Arch Paediatr Dent*. 2019;20(5):481-8. doi: 10.1007/s40368-019-00431-x.
14. Ghanim A, Elfrink M, Weerheijm K, Mariño R, Manton D. A practical method for use in epidemiological studies on enamel hypomineralisation. *Eur Arch Paediatr Dent*. 2015;16(3):235-46. doi: 10.1007/s40368-015-0178-8.
15. Garot E, Denis A, Delbos Y, Manton D, Silva M, Rouas P. Are hypomineralised lesions on second primary molars (HSPM) a predictive sign of molar incisor hypomineralisation (MIH)? A systematic review and a meta-analysis. *J Dent*. 2018;72:8-13. doi: 10.1016/j.jdent.2018.03.005.
16. Gambetta-Tessini K, Mariño R, Ghanim A, Calache H, Manton DJ. Carious lesion severity and demarcated hypomineralized lesions of tooth enamel in schoolchildren from Melbourne, Australia. *Aust Dent J*. 2018. doi: 10.1111/adj.12626.
17. Americano GC, Jacobsen PE, Soviero VM, Haubek D. A systematic review on the association between molar incisor hypomineralization and dental caries. *Int J Paediatr Dent*. 2017;27(1):11-21. doi: 10.1111/ipd.12233.

18. Jälevik B, Klingberg GA. Dental treatment, dental fear and behaviour management problems in children with severe enamel hypomineralization of their permanent first molars. *Int J Paediatr Dent.* 2002;12(1):24-32.
19. Martínez A, Cubillos P, Jiménez M, Brethauer U, Catalán P, González U. Prevalence of developmental enamel defects in mentally retarded children. *ASDC J Dent Child.* 2002;69(2):151-5, 24.
20. Lin X, Wu W, Zhang C, Lo EC, Chu CH, Dissanayaka WL. Prevalence and distribution of developmental enamel defects in children with cerebral palsy in Beijing, China. *Int J Paediatr Dent.* 2011;21(1):23-8. doi: 10.1111/j.1365-263X.2010.01075.x.
21. Gerreth K, Opydo-Szymaczek J, Borysewicz-Lewicka M. A Study of Enamel Defects and Dental Caries of Permanent Dentition in School Children with Intellectual Disability. *J Clin Med.* 2020;9(4). doi: 10.3390/jcm9041031.
22. Erika V, Modrić, Verzak Ž, Karlović Z. Developmental Defects of Enamel in Children with Intellectual Disability. *Acta Stomatol Croat.* 2016;50(1):65-71. doi: 10.15644/asc50/1/9.
23. Nogueira BR, Silva AM, de Castelo Branco Araújo T, Ferreira MC, Mendes RF, Prado Júnior RR. Exploring the association of predisposing factors of Cerebral Palsy and developmental defects of enamel: a case-control study. *Eur Arch Paediatr Dent.* 2021;22(3):367-74. doi: 10.1007/s40368-020-00558-2.
24. Brzovic Rajic V, Modric VE, Ivanisevic Malcic A, Gorseta K, Karlovic Z, Verzak Z. Molar Incisor Hypomineralization in Children with Intellectual Disabilities. *Dent J (Basel).* 2021;9(2). doi: 10.3390/dj9020021.
25. de Carvalho RB, Mendes RF, Prado RR, Jr., Moita Neto JM. Oral health and oral motor function in children with cerebral palsy. *Spec Care Dentist.* 2011;31(2):58-62. doi: 10.1111/j.1754-4505.2011.00180.x.

26. Bhat M, Nelson KB. Developmental enamel defects in primary teeth in children with cerebral palsy, mental retardation, or hearing defects: a review. *Adv Dent Res.* 1989;3(2):132-42. doi: 10.1177/08959374890030021101.
27. Bhat M, Nelson KB, Swango PA. Lack of stability in enamel defects in primary teeth of children with cerebral palsy or mental retardation. *Pediatr Dent.* 1989;11(2):118-20.
28. de la Peña VA, Valea MC. Treatment of enamel hypoplasia in a patient with Usher syndrome. *J Am Dent Assoc.* 2011;142(8):938-41. doi: 10.14219/jada.archive.2011.0300.
29. Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad y Protocolo Facultativo, (2007).
30. Pautas éticas internacionales para la investigación relacionada con la salud con seres humanos, (2016).
31. LEY 20.120: SOBRE LA INVESTIGACIÓN CIENTÍFICA EN EL SER HUMANO, SU GENOMA, Y PROHÍBE LA CLONACIÓN HUMANA, (2006).
32. LEY 20.584: REGULA LOS DERECHOS Y DEBERES DE LAS PERSONAS EN RELACIÓN CON ACCIONES VINCULADAS A SU ATENCIÓN EN SALUD, (2012).
33. LEY 19.628: SOBRE PROTECCIÓN DE LA VIDA PRIVADA, (1999).