

Características clínicas orales en pacientes con distrofia muscular de *Duchenne*. Estudio descriptivo

LAURA CRUZ A¹, CONSTANZA TEGTMEIER D¹, MACARENA CONSIGLIO N²,
LIDIA BARRIONUEVO N², KAREN CORREA M².

ABSTRACT

Oral characteristics of patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). Descriptive study

Introduction: In its evolution, Duchenne muscular dystrophy (DMD) affects the stomatognathic system, a condition that has not been studied in our country. **Objective:** To describe the oral clinical characteristics and age-related association in patients with DMD. **Patients and Method:** Cross-sectional descriptive study including 81 patients with DMD of Instituto Teletón Santiago, recruited from August to November 2017, with informed consent. A diagnostic clinical examination was performed to establish the presence of clinical cavities (DEFT, DMFT index), oral hygiene index (Green and Vermillion, simplified), presence of malocclusions, and age-related associations. **Results:** 65.4% of patients did not have caries or restorations, showing an average of DMFT = 1.7 ± 1.2 , and DEFT = 2.1 ± 1.6 . Average oral hygiene index was 1.9 ± 0.8 , which is considered regular. 67.9% of the patients had some type of malocclusion, with a statistically significant relation between the presence of cross bite and age group ($p < 0.05$). **Conclusions:** Lower presence of clinical caries in DMD patients as referred to in bibliography for healthy patients, could be due to periodic dental controls provided by Instituto Teletón Santiago. Increased cases of malocclusions with age may be an indicator of progress of the disease, because changes in the function of mastication muscles are time-dependent, and increase transverse jaw width, causing more prevalent malocclusions such as cross bite and open bite.

Key words: Duchenne muscular dystrophy, caries, oral hygiene, malocclusions.

RESUMEN

Introducción: En su evolución, la DMD afecta el sistema estomatognático, situación no explorada en nuestro país. **Objetivo:** Describir características clínicas orales y asociación con edad, en pacientes con distrofia muscular de Duchenne (DMD). **Pacientes y Método:** Estudio descriptivo, transversal

¹Cirujano dentista, alumna posgrado Odontopediatría Universidad de los Andes.

²Cirujano dentista especialista en Odontopediatría, Teletón Santiago.

Fuente financiamiento: Los instrumentales de examen fueron facilitados por el Instituto Teletón Santiago y la Universidad de los Andes, contribuyendo esta última en la realización de esta investigación. Sin fuentes de financiamiento adicionales.

Recibido: 05-05-2018
Aceptado: 19-08-2018

Correspondencia a:
Laura Cruz A.
lscruz@miauandes.cl

en 81 pacientes con DMD del Instituto Teletón Santiago, reclutados desde agosto a noviembre 2017, con consentimiento informado. Se efectuó examen clínico diagnóstico para determinar la presencia de caries clínicas (índice ceod/COPD), índice de higiene (Índice Green y Vermillion Simplificado), presencia de maloclusiones y asociaciones de variables orales con edad. **Resultados:** 65,4% de los pacientes no presentaban caries ni restauraciones, registrándose un promedio COPD = $1,7 \pm 1,2$ y ceod = $2,1 \pm 1,6$. El índice de higiene oral promedio fue de $1,9 \pm 0,8$ considerado como regular. 67,9% de los pacientes presentaba alguna maloclusión, existiendo una relación estadísticamente significativa entre presencia de mordida cruzada y grupo etario ($p < 0,05$). **Conclusiones:** La menor presencia de caries clínica en pacientes con DMD a lo referido en bibliografía para pacientes sanos, podría atribuirse a los controles periódicos odontológicos otorgados por Instituto Teletón Santiago. El aumento de las maloclusiones con el avance de la edad, podría ser un indicador del progreso de la enfermedad, ya que los cambios en la función muscular masticatoria son dependientes del tiempo y producen aumento del ancho transversal mandibular originando las maloclusiones más prevalentes como la mordida cruzada y abierta.

Palabras clave: Distrofia muscular Duchenne, caries, higiene oral, maloclusiones.

Introducción

La distrofia muscular de *Duchenne* (DMD) es una patología neuromuscular hereditaria y recesiva ligada al cromosoma X que genera atrofia muscular afectando de manera irreversible y progresiva al músculo esquelético y cardíaco. Registra una tasa aproximada de 1 en 3.500 a 6.000 nacidos vivos, presentándose en varones y sin predilección racial^{1-9,12}. De acuerdo a revisión sistemática del año 2017, se estima que la DMD afecta de 15,9 a 19,5 varones por 100.000 nacidos vivos en todo el mundo, considerándose como la distrofia muscular más frecuente y severa a nivel mundial^{13,14}.

En Chile los principales datos estadísticos han sido entregados por el Instituto Teletón, el cual atiende más del 85,0% de los pacientes con patologías neuromusculares, informándose una incidencia de 1 cada 6.558 nacidos varones⁴. Dada su severidad y rápida progresión genera una dependencia total para la realización de actividades de la vida diaria, de tal manera que existe una pérdida de la marcha alrededor de los ocho a doce años de vida del paciente y una

expectativa de vida que no supera los treinta años¹⁻⁴. Dentro de las repercusiones sistémicas, la literatura muestra que se encuentra afectado el sistema estomatognático, observándose una alta prevalencia de caries ($> 60\%$) y maloclusiones (86%) en comparación a la población sana, bajos índices de higiene oral, pocos controles periódicos y respiración bucal^{3,6-8}.

En nuestro país no se encuentran estudios sobre características clínicas orales de estos pacientes, siendo de interés estudiar esta condición para generar un impacto positivo en su calidad de vida, y poder generar estrategias de promoción y prevención en salud oral.

El principal objetivo de este estudio es describir las características clínicas orales y asociación con edad en pacientes con DMD.

Pacientes y Método

Pacientes

Estudio descriptivo, transversal en pacientes activos con DMD que acudieron al Instituto Teletón de Santiago-Chile entre los meses de agosto a noviembre de 2017. Como criterios

de inclusión, se estableció que los pacientes residieran en la zona urbana de la Región Metropolitana y que el padre/cuidador firmara el consentimiento informado. La información requerida para contactar a los pacientes se obtuvo mediante búsqueda de pacientes en el cubo OLAP (*On-Line Analytical Processing*) que contiene información resumida de la base de datos del área informática de toda la red Teletón Chile.

El estudio fue autorizado por el Comité Ético Científico de la Sociedad Pro Ayuda del Niño Lisiado (Certificado 90/2017), considerando la declaración de Helsinki, las regulaciones sobre el uso de fichas clínicas, y la firma del consentimiento informado.

Método

A cada paciente se le practicó un único examen clínico diagnóstico, en presencia de su padre y/o cuidador, dentro de las dependencias del Instituto Teletón de Santiago en un horario convenido por el Instituto, investigadores y cuidadores de los pacientes, privilegiando que estos horarios coincidieran con las terapias de los pacientes en el IT Santiago. Dos pacientes fueron examinados en su hogar dado las dificultades de traslado al IT Santiago.

El examen clínico estandarizado previamente fue realizado por 3 odontólogas de la Unidad Dental del Instituto Teletón, en un sillón odontológico con luz artificial e instrumental de examen estéril (sonda de caries curva, espejo N° 5 y pinza anatómica) y jeringa triple. Se realizó examen visual directo e indirecto del tipo de dentición del paciente, índice de higiene, presencia de maloclusiones y caries. El examen clínico se registró en una ficha clínica individual que incluyó: fecha de examen, edad y fecha de nacimiento, género, diagnóstico de base, tipo de dentición, presencia de caries clínica, índice de higiene y presencia de maloclusiones.

Medición del estado de salud bucal

Se determinó la presencia de:

1. *Caries dental*: mediante los criterios establecidos por la OMS para determinar el índice COPD/ceod¹⁰. Índice que permite ver el historial de caries del paciente; COPD

para dientes definitivos y ceod para dientes primarios, evaluando cantidad de dientes presentes (D-d), Caries (C-c), dientes con obturaciones (O-o) y dientes perdidos/extraídos (P-e).

2. *Índice de higiene*: mediante la implementación del Índice Green y Vermillion Simplificado¹¹. Considerando un valor compatible con la salud gingival de 0,0-1,0 regular 1,1-2,0 y malo en un rango de 2,1-3,0.
3. *Maloclusiones*: se observó de forma directa la relación entre arcadas antagonistas para registrar la presencia de mordida abierta, mordida cruzada, mordida invertida, mordida cubierta, mordida vis-vis.

Posterior al examen clínico se realizó el tratamiento odontológico pertinente para cada paciente.

La información obtenida del examen clínico, recolectada desde la ficha clínica, se trasladó a una base de datos en planilla Excel para su análisis cuantitativo. El procesamiento de los datos se realizó con SPSS v 17.0. Se calcularon medidas estadísticas de resumen y la asociación de las variables se realizó con pruebas de asociación basado en distribución chi cuadrado, con un nivel de error $p < 0,05$.

Resultados

De 114 pacientes activos con DMD, 81 cumplieron con los criterios de inclusión (71,0%), siendo todos estos varones. No se reportaron fallecimientos durante el desarrollo del estudio.

La edad promedio al momento de la evaluación fue de $13,84 \pm 6,99$ años de edad, con un rango de 3 a 34 años, agrupados en tres grupos etarios (Tabla 1).

Según tipo de dentición, el 56,8% de los pacientes presentaba dentición permanente; 67,9% tenía alguna maloclusión siendo las más frecuentes mordida abierta y mordida cruzada ambas con 40,7%. Cabe destacar que hubo pacientes con más de un tipo de maloclusión. El 65,4% no mostraba caries y un 65,4% de ellos no presentaba obturaciones (Tabla 1).

El 35,8% de los pacientes presentó un índice de higiene óptimo, con un promedio de $1,90 \pm 0,78$. De los 75 pacientes con dentición

Tabla 1. Características orales generales

Característica	n	%
Total	81	100,0
Grupo etario (años)		
< 10	32	39,5
10 - 19	31	38,3
≥ 20	18	22,2
Promedio ± DS	13,84 ± 6,99	
Tipo dentición		
Primaria	7	8,6
Mixta 1ª fase	17	21,0
Mixta 2ª fase	11	13,6
Permanente	46	56,8
Tipo maloclusión		
Mordida abierta	33	40,7
Mordida cruzada	33	40,7
Mordida invertida	12	14,8
Mordida vis-vis	13	16,0
n de caries		
Sin caries	53	65,4
1 a 2	16	19,8
3 a 4	3	3,7
5 o más	9	11,1
Promedio ± DS	1,19 ± 2,44	
n de obturaciones		
Sin obturaciones	53	65,4
1 a 2	13	16,0
3 a 4	8	9,9
5 o más	7	8,6
Promedio ± DS	1,12 ± 2,08	

Tabla 2. Características clínicas de caries e higiene oral

Característica	n	%
Total	81	100,0
Índice de higiene		
Óptimo	29	35,8
Regular	31	38,3
Malo	21	25,9
Promedio ± DS	1,90 ± 0,78	
Índice COPD*		
Muy bajo	52	69,3
Bajo	7	9,3
Moderado	8	10,7
Alto	4	5,3
Muy alto	4	5,3
Promedio ± DS	1,48 ± 2,63	
Índice ceod**		
Muy bajo	22	62,9
Bajo	1	2,9
Moderado	3	8,6
Alto	4	11,4
Muy alto	5	14,3
Promedio ± DS	2,34 ± 3,36	

*Calculado con base a los 75 pacientes en que aplica el índice COPD. **Calculado con base a los 35 pacientes en que aplica el índice ceod.

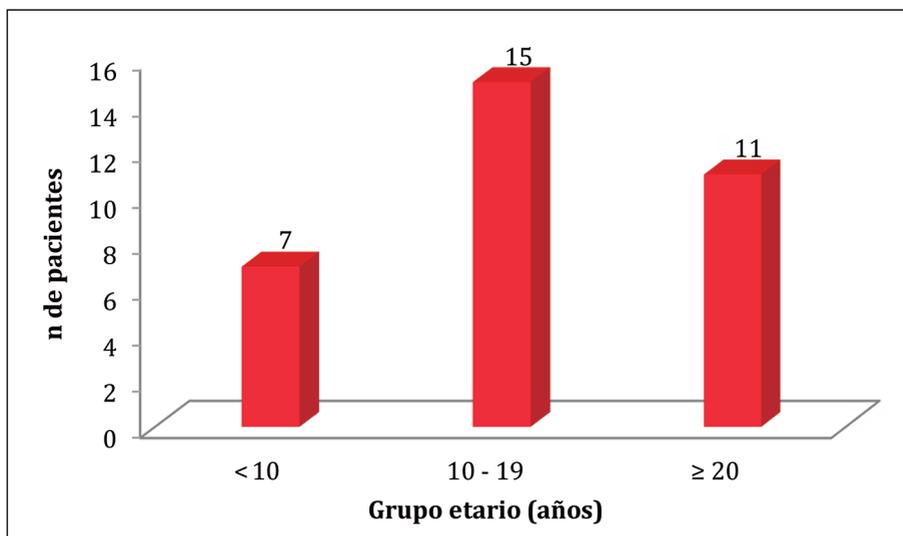


Figura 1. Número de pacientes con mordida cruzada por grupo etario.

permanente a quienes se les aplicó el índice COPD, el 69,3% de ellos presentó un índice muy bajo, con promedio $1,48 \pm 2,63$, y de los 35 pacientes con dentición temporal quienes se les aplicó el índice ceod, el 62,9% presentó un índice muy bajo, con promedio de $2,34 \pm 3,36$ (Tabla 2). Un 34,6% presentó dentición mixta en primera o segunda fase, donde se utilizan ambos índices.

Se obtuvo asociación estadísticamente significativa entre la presencia de mordida cruzada y grupo etario ($p < 0,014$) (Figura 1) y no para otras maloclusiones.

La asociación de número de caries e índice de higiene respecto a grupo etario y tipo de dentición no fue significativa ($p > 0,05$).

Discusión

A nivel internacional, este estudio cuenta con la mayor cantidad de pacientes con DMD evaluados en el área de odontopediatría.

Se obtuvo un ceod promedio = $2,1 \pm 1,6$ puntos y COPD = $1,7 \pm 1,2$ puntos, evidenciando un menor índice de caries con respecto al perfil epidemiológico del Ministerio de Salud de Chile presentado el año 2009, el cual nos muestra a los 4 años un ceod = $2,3 \pm 3,2$ y a los 6 años de = $3,7 \pm 3,7$; y en dentición permanente un COPD = $1,9 \pm 2,2$ a los 12 años, valores que de acuerdo al MINSAL aumentan progresivamente con la edad del paciente¹⁵.

Además, un 65,4% de los pacientes estudiados no presentó lesiones de caries o restauraciones, teniendo un ceod y COPD = 0. La evidencia científica actual⁷⁻¹² indica, mayoritariamente, que en estos pacientes existe una mayor prevalencia de caries que la población en general, salvo el estudio realizado por Symons y cols.¹⁶ que presenta una baja prevalencia de caries relacionada a una estricta rutina de higiene oral y mayor asistencia a controles dentales. Considerando esta situación, relacionamos nuestros resultados de menor prevalencia de caries que la población general, con el hecho que la mayoría de los pacientes están activos en el Instituto Teletón, donde tienen acceso a control dental y conocimientos de prevención.

Tanto en este estudio como en los demás disponibles en la literatura, no se consideraron

las lesiones incipientes en el examen clínico ni las lesiones interproximales que se pudieran considerar mediante examen radiográfico; este último no se solicitó por motivos éticos.

El índice de higiene oral de Green Vermillon muestra que un 74,0% de los pacientes evaluados presenta un índice de higiene de regular a óptimo. A menor edad del paciente existían mejores niveles de higiene, lo que atribuimos a que en los primeros estadios de la enfermedad existe una mayor motivación y un menor compromiso motor, permitiendo mayor autonomía y menor dificultad, tanto en la realización del cepillado como en otros cuidados bucales realizados por el paciente y sus cuidadores.

Al igual que en otros estudios, a mayor edad y progreso de la enfermedad, hay una disminución en la motivación de cuidados orales que podemos relacionar con la progresión del deterioro neuromuscular y el aumento de patologías concomitantes con un fuerte componente emocional y psicológico. Este hecho se relaciona a un aumento, aunque no estadísticamente significativo para nuestro estudio, del empeoramiento de la higiene oral conforme aumenta la edad del paciente¹⁷⁻¹⁹.

En el caso de las maloclusiones, las más frecuentes fueron la mordida abierta y mordida cruzada con un 40,7% de los pacientes cada una, similar a lo referido en literatura para estos pacientes¹⁶⁻¹⁸. La prevalencia de maloclusiones en pacientes con DMD según la literatura es un 86,0% y en nuestro estudio de 67,9%¹⁸.

Pudimos observar una mayor cantidad de maloclusiones a medida que aumenta la edad del paciente. La presencia de maloclusiones se relaciona principalmente por los cambios en la función muscular masticatoria dependientes del tiempo de evolución; se inician por una hipotonía del músculo orbicular oral, lo que causa una respiración bucal, sumado a una lengua hipotónica y baja, que produce un aumento del ancho transversal mandibular, originando las maloclusiones más frecuentes, como la mordida cruzada y abierta, lo que se aprecia en nuestro estudio¹⁶⁻¹⁹.

La mordida cruzada presenta una asociación estadísticamente significativa con la edad. De éstos, 75,8% tenían dentición permanente; desde

el punto de vista oral nos indica que a medida que progresa la enfermedad se ve afectada la musculatura perioral, dando origen a estas maloclusiones que impiden tener una función muscular masticatoria normal, perjudicando la calidad de vida de los pacientes con DMD.

A la luz de los buenos índices de higiene y caries detectados en los pacientes con DMD del Instituto Teletón Santiago, se sugiere continuar con los protocolos de atención con acceso a controles periódicos odontológicos, implementando de manera más activa la atención domiciliaria de los pacientes que ya no acuden al establecimiento.

Las limitaciones del estudio son el no contar con exámenes radiográficos complementarios y la dificultad de poder evaluar a los pacientes con grados avanzados de enfermedad en su domicilio, pues acuden escasamente a controles ambulatorios. Estos hechos pueden llevar a subestimar la enfermedad. Destaca también el problema en la comparabilidad a nivel nacional e internacional, dado los escasos estudios existentes y los distintos métodos diagnósticos empleados para evaluar las enfermedades orales.

Conclusiones

La menor presencia de caries clínica en pacientes con DMD de lo referido en bibliografía para pacientes sanos, podría atribuirse a los controles periódicos odontológicos otorgados por Instituto Teletón Santiago.

El aumento de las maloclusiones con la edad, podría ser un efecto del progreso de la enfermedad.

Agradecimientos

Agradecemos la colaboración de todos los funcionarios del ITS y a los pacientes con distrofia muscular de Duchenne y sus familias que participaron en esta investigación por haber contribuido al desarrollo científico.

Referencias Bibliográficas

1. Chaustre D, Chona W. Distrofia Muscular de Duchenne. Perspectivas desde la Rehabilitación. *Revista Med* 2011; 19: 45-55.
2. Cammarata F, Camacho N, Alvarado J. Distrofia muscular de Duchenne, presentación clínica. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79: 495-501.
3. López Hernández L. Distrofia muscular de Duchenne: actualidad y perspectivas de tratamiento. *Rev Neurol* 2009; 49: 369-75.
4. San Martín P, Solís F. Distrofia muscular de Duchenne: Incidencia, prevalencia, características sociodemográficas y clínicas de pacientes ingresados a Teletón Chile desde 1993 a 2013. *Rehabil.Integral* 2015; 10: 83-90.
5. Mah JK, Korngut L. A systematic review and meta-analysis on the epidemiology of Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2014; 24: 482-91.
6. Fayssol A. Cardiac Involvement Classification and Therapeutic Management in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Neuromuscul Dis* 2017: 17-23.
7. Morinushi T, Mastumoto T. Oral findings and a proposal for a dental health care program for patients with Duchenne type muscular dystrophy. *Special Care Dentist* 1986; 6: 117-9.
8. Mielnik-Baszczak M, Borowska M. Duchenne muscular dystrophy - a dental healthcare program 2007. *Special Care Dentist* 2007; 27: 3-25.
9. E. Longo-Araújo de Melo, Moreno-Valdés MT. Evaluación de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progresiva de Duchenne. *Rev Neurol* 2007; 45: 81-7.
10. Chan S. Prevalence and characteristics of Chinese Patients With Duchenne and Becker Muscular Dystrophy: A Territory Wide Collaborative Study in Hong Kong. *Child Neurol Open* 2015; 1-8.
11. Organización Mundial de la Salud [en línea]. Ginebra: OMS; 2012 [citado en julio de 2017]. Informe sobre el problema mundial de las enfermedades bucodentales. Disponible en <http://www.who.int/mediacentre/news/releases/2004/pr15/es>.
12. Greene JC, Vermillion JR. The simplified oral hygiene index. *J Am Dent Assoc* 1964; 68: 7-13.
13. Ryder S. The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: an evidence review. *Orphanet J Rare Dis* 2017; 1-21.
14. Romitti P. Prevalence of Duchenne and Becker Muscular Dystrophies in the United States. *Pediatrics* 2015; 135: 513-21.
15. Ministerio de Salud de Chile. Análisis de Situación de Salud Bucal en Chile. Subsecretaría de Salud Pública, División Prevención y Control de Enfermedades, Departamento Salud Bucal. 2010.

16. Symons AL, Townsend GC, Hughes TE. Dental characteristics of patients with Duchenne muscular dystrophy. *ASDC J Dent Child* 2002; 69: 277-83, 234.
17. Matsumoto S, Morinushi T, Ogura T. Time dependent changes of variables associated with malocclusion in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Clin Pediatr Dent.* 2002; 27: 53-6.
18. Van den Engel-Hoek L, De Groot IJ, Sie LT, van Bruggen HW. Dystrophic changes in masticatory muscles related chewing problems and malocclusions in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2016; 26: 354-60.
19. Morel-Verdebout C, Botteron S. Dentofacial characteristics of growing patients with Duchenne muscular dystrophy: a morphological study. *Europ J Orthod* 2007; 29: 500-507.
20. Ferreira B. Da Silva GP, Goncalves CR, Armoni VW. Stomatognathic function in Duchenne muscular dystrophy: a case-control study. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58: 516-21.