



UNIVERSIDAD DE SEVILLA
FACULTAD DE
ODONTOLOGÍA



TRABAJO DE FIN DE GRADO

REPERCUSIONES ORALES
DE LA
MUCOPOLISACARIDOSIS
EN EL PACIENTE INFANTIL

REALIZADO POR: MARÍA DE LA CONSOLACIÓN CASTRO CAMPANO

TUTORA: ANTONIA DOMÍNGUEZ REYES

COTUTOR: ANTONIO GALÁN GONZÁLEZ

SEVILLA, 2020



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DRA. ANTONIA DOMÍNGUEZ REYES, PROFESORA TITULAR ADSCRITA AL DEL DEPARTAMENTO DE ESTOMATOLOGÍA, COMO DIRECTORA DEL TRABAJO FIN DE GRADO Y **DR. ANTONIO GALÁN GONZÁLEZ**, PROFESOR ASOCIADO ADSCRITO AL DEL DEPARTAMENTO DE ESTOMATOLOGÍA, COMO COTUTOR DEL TRABAJO FIN DE GRADO.

CERTIFICAN: QUE EL PRESENTE TRABAJO TITULADO “**REPERCUSIONES ORALES DE LA MUCOPOLISACARIDOSIS EN EL PACIENTE INFANTIL**”

HA SIDO REALIZADO POR **MARÍA DE LA CONSOLACIÓN CASTRO CAMPANO** BAJO NUESTRA DIRECCIÓN Y CUMPLE A NUESTRO JUICIO, TODOS LOS REQUISITOS NECESARIOS PARA SER PRESENTADO Y DEFENDIDO COMO TRABAJO DE FIN DE GRADO.

Y PARA QUE ASI CONSTE Y A LOS EFECTOS OPORTUNOS, FIRMAMOS EL PRESENTE CERTIFICADO, EN SEVILLA A DÍA 8 DE MAYO DE 2020.

D^a ANTONIA DOMÍNGUEZ REYES
TUTORA

D. ANTONIO F. GALÁN GONZÁLEZ
COTUTOR



Facultad de Odontología



Dña. M^a de la Consolación Castro Campano con DNI 71287909-F alumna del Grado en Odontología de la Facultad de Odontología (Universidad de Sevilla), autora del Trabajo Fin de Grado titulado:

“REPERCUSIONES ORALES DE LA MUCOPOLISACARIDOSIS EN EL PACIENTE INFANTIL”

DECLARO:

Que el contenido de mi trabajo, presentado para su evaluación en el Curso 2019 - 2020, es original, de elaboración propia, y en su caso, la inclusión de fragmentos de obras ajenas de naturaleza escrita, sonora o audiovisual, así como de carácter plástico o fotográfico figurativo, de obras ya divulgadas, se han realizado a título de cita o para su análisis, comentario o juicio crítico, incorporando e indicando la fuente y el nombre del autor de la obra utilizada (Art. 32 de la Ley 2/2019 por la que se modifica el texto refundido de la Ley de Propiedad Intelectual, BOE núm. 53 de 2 de Marzo de 2019).

APERCIBIMIENTO:

Quedo advertida de que la inexactitud o falsedad de los datos aportados determinará la calificación de **NO APTO** y que **asumo las consecuencias legales** que pudieran derivarse de dicha actuación.

Sevilla, a 8 de mayo de 2020

Fdo.: M^a de la Consolación Castro Campano

*"Cura a veces,
trata con frecuencia,
consuela siempre".*

- Hipócrates

AGRADECIMIENTOS

Después de un duro año, hoy finalmente recojo los frutos del trabajo realizado.

Ha sido un período de aprendizaje intenso, no sólo en el campo científico, sino también en el personal. Este trabajo ha tenido un gran impacto en mí y por eso es justo dar agradecimientos a todas aquellas personas que me han ayudado y apoyado en todo el proceso.

En primer lugar, agradecer a mi familia, mamá, papá y hermanos, por ser mi soporte cuando menos me soportaba yo. En cada llanto, alegría, agobio y estrés. Gracias por haber estado ahí para levantarme, ayudarme en todo lo que habéis podido, motivarme y nunca dejar que tire la toalla. Gracias por hacer de mi sueño una realidad y por permitirme seguir con ello hacia delante. Soy la persona que soy gracias a vosotros y estoy orgullosa de la gran piña que conformamos.

En segundo lugar, agradecer a mis tutores, la Dra. Antonia Domínguez y el Dr. Antonio Galán, por haberme guiado, apoyado y aportado toda la información y ayudas necesarias. Por estar dispuestos y disponibles siempre cada vez que lo he requerido con una sonrisa, y no han sido pocas. Por darme ánimos cuando se complicaba la situación y hacer que este trabajo lo haya disfrutado como una niña pequeña.

A mis amigos y amigas de toda la vida que siempre han estado ahí, en las buenas y en las malas, y me han animado a seguir adelante y conseguir mis metas. Gracias por demostrarme vuestra amistad, por ayudarme en todo y por vuestro apoyo incondicional. Soy una afortunada de teneros en mi vida.

A mi compañera de gabinete y amiga de tantos años, Ana García Vázquez. Gracias por ayudarme, por estar codo con codo, por tranquilizarme, por cada falta de paciente tomárnoslo con humor, por conseguir que seamos una, aunque esto ya lo éramos mucho antes de empezar juntas esta carrera. La “509” siempre. No podría haber tenido mejor compañera que tú.

A mis amigos de la universidad, gracias por hacer que cada duro día de clases, prácticas o exámenes sea lo más ameno posible, siempre buscando el lado positivo de las cosas y apoyarnos en los momentos buenos y en los más complicados. Cuando esto se acabe no va a ser un punto final, sino un punto y seguido. Gracias por estos cinco años y por la increíble amistad que se ha forjado. Por la duradera y bonita amistad que nos espera ahora.

A todo el PAS y a cada persona que ha hecho posible que estos años de carrera hayan sido maravillosos, os llevo en mi corazón.

ÍNDICE

1. RESÚMENES	1
2. INTRODUCCIÓN.....	3
2.1. MUCOPOLISACARIDOSIS	3
A) CONCEPTO	3
B) ETIOPATOGENIA.....	4
C) TIPOS.....	4
D) EPIDEMIOLOGÍA.....	10
E) DIAGNÓSTICO	10
F) TRATAMIENTO.....	11
2.2. MANIFESTACIONES ORALES	12
A) ESTADO ORAL.....	12
B) PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO.....	16
3. HIPÓTESIS ESTUDIOS	17
4. OBJETIVOS.....	18
5. MATERIAL Y MÉTODO	18
6. RESULTADOS	21
7. DISCUSIÓN.....	29
8. CONCLUSIONES.....	34
9. GLOSARIO	35
10. BIBLIOGRAFÍA	35

1. RESÚMENES

ESPAÑOL

- **FUNDAMENTOS.** Las Mucopolisacaridosis (MPS) son un grupo de trastornos genéticos raros. Se caracterizan por unos errores en las enzimas lisosomales que provocan que se acumule GAG en el tejido conectivo, desencadenando distintos grados de disfunción multiorgánica.
- **OBJETIVO.** El objetivo es conocer el concepto de MPS, su patología, los tipos de esta afección y, particularmente, sus manifestaciones orales tanto clínicas como radiológicas y los convenientes tratamientos.
- **MÉTODOS.** Hemos realizado una revisión bibliográfica en las principales bases de datos Pubmed, Google Scholar y Scopus, y utilizamos las siguientes palabras clave: “mucopolysaccharidosis, dental caries, gingival affect, treatment, epidemiology, diagnosis y types”, con el término de inclusión “AND”.
- **RESULTADOS.** Los resultados obtenidos de los estudios muestran que estos pacientes presentan problemas orales como diastemas, microdoncia, erupción tardía, obliteraciones pulpares, folículos dentarios agrandados, anomalías en la ATM, rama mandibular corta, paladar alto, hipoplasias de esmalte, cúspides dentarias puntiagudas, alteraciones de esmalte y dentina, hiperplasia gingival, acúmulo de placa, mal estado periodontal, alta incidencia de caries, MAA, malposiciones, MCP, agrandamiento de los procesos alveolares, macroglosia, labios gruesos, respiración bucal, entre otros.
- **CONCLUSIONES.** Dada la patología oral que presentan y con objeto de mejorar la calidad de vida de estos pacientes, se hace necesario el emplear desde el nacimiento pautas individualizadas de prevención que permitan evitar el desarrollo de anomalías, y acompañar su crecimiento con abordajes de tratamiento multidisciplinarios e interprofesionales.

ENGLISH

- **BASIS.** Mucopolysaccharidosis (MPS) are a group of rare genetic disorders. They characterize by some lysosomal enzyme errors which provoke GAG accumulation in the connective tissue, triggering different levels of multi-organ dysfunction.
- **AIM.** The goal is to get to know the MPS concept, their pathologies, types of diseases and, especially, their oral manifestations, both clinical and radiological, and their suitable treatments.

- **METHODS.** We have carried out some bibliographic review in the main databases Pubmed, Google Scholar and Scopus, employing the following keywords “mucopolysaccharidosis, dental cavity, gingival affect, treatment, epidemiology, diagnosis and types”, with the inclusion term “AND”.
- **RESULTS.** The results obtained from the studies show that these patients display oral problems such as diastema, microdontia, late eruption, pulp obliterations, enlarged dental follicles, defects in TMJ, short mandibular ramus, high palate, enamel hypoplasias, pointy dental cusps, enamel and dentin alterations, gingival hyperplasia, acumulation of plaque, poor periodontal condition, high incidency of caries, AOB, dental malpositions, PCB, enlarged alveolar processes, macroglossia, thick lips, mouth breathing, so on.
- **CONCLUSIONS.** Given the oral pathology showed and with the aim of improving the quality of life of this sort of patients, from the birth it is necessary to address individualized prevention guidelines in order to avoid development of oral anomalies and to accompany the growth with multidisciplinary and interprofessional approaches.

2. INTRODUCCIÓN

2.1. MUCOPOLISACARIDOSIS

A) CONCEPTO

Se define la mucopolisacaridosis (MPS) como “un grupo de trastornos genéticos raros”. Los errores que se producen en el metabolismo son las deficiencias de determinadas enzimas lisosomales específicas, provocando que el glicosaminoglicano (GAG) se acumule en el tejido conectivo, resultando así diferentes grados de disfunción multiorgánica.

En todos los tipos, los MPS se identifican en la infancia actuando de manera muy agresiva, dando a estos pacientes una esperanza de vida de entre diez o veinte años si no se tratan.

Los síntomas al principio suelen ser inespecíficos, la afectación de la cabeza se diagnostica temprano, como también la obstrucción de las vías respiratorias superiores, otitis recurrente y sinusitis, hipertrofia adenotonsillar, pérdida de audición y facies de luna. (1)



Figura 1: Imagen tomada de <https://bogota.extra.com>



Figura tomada de <https://openi.nlm.nih.gov>. Paciente de 9 meses.



Figura 3: Imagen tomada de <https://4.bp.blogspot.com>



Figura 4: Imagen tomada de <https://www.mpsreference.com.ar>

B) ETIOPATOGENIA

La etiopatogenia varía en función del tipo de MPS que padezca el paciente.

Si presenta MPS I, se caracteriza por la acumulación de heparán sulfato (HS) y dermatán sulfato (DS) (GAG en orina) y es debido al defecto enzimático de la enzima Alfa-L-iduronidasa. Es autosómico recesivo.

La MPS II, se caracteriza por la acumulación de DS Y HS y es debido al fallo enzimático de la Iduronato-L-sulfatasa. Está ligada al cromosoma X.

La MPS III, se caracteriza por la acumulación de HS y el defecto enzimático varía en función del subtipo que sea; sería de la N-sulfoglucosamina sulfohidrolasa, ALFA-N-acetilglucosaminidasa, ALFA-glucosaminido N- acetiltransferasa y N-acetilglucosamina 6-sulfatasa. Son autosómicas recesivas.

La MPS IV subtipo A, se caracteriza por la acumulación de queratán sulfato (QS) y condroitin sulfato (CS) y es debida al fallo de la enzima Galactosamina 6 sulfato sulfatasa. La MPS IV subtipo B, se caracteriza por la acumulación de QS y el defecto enzimático está en la BETA-galactosidasa. Ambas son autosómicas recesivas.

La MPS VI, se caracteriza por la acumulación de CS y DS y es debida al defecto de la N-acetilgalactosamina4-sulfatasa. Es autosómica recesiva.

La MPS VII, se caracteriza por la acumulación de DS y HS y es debida al defecto de la BETA-glucuronidasa. Es autosómica recesiva.

Finalmente, la MPS IX, se caracteriza por la acumulación de ácido hialurónico y es debida al defecto de la Hialuronoglucosaminidasa I. Es autosómica recesiva. (2)

C) TIPOS

Existen distintos tipos de MPS en función del defecto enzimático y de los GAG acumulados en cada paciente como hemos dicho anteriormente. Esta clasificación que viene a continuación fue sacada de la revista chilena de pediatría del Dr. Suárez Guerrero. (2)

- **Mucopolisacaridosis I “HURLER”:**

En este tipo encontramos una acumulación de heparán sulfato (HS) y de dermatán sulfato (DS)

Se clasifican en tres subtipos:

- **MPS IH o síndrome de Hurler:** con fuertes síntomas desde un principio. Los pacientes mueren en la primera década de vida. Cursa con trastorno cognitivo.
- **MPS IH/S o síndrome de Hurler-Scheie:** tienen menos complicaciones que el grupo anterior y las personas mueren en la segunda o tercera década.

- **MPS IS o síndrome de Scheie** (antes conocido como MPS 5, pero más tarde se descubrió que el defecto enzimático era el mismo que el de Hurler): con moderados síntomas y buen pronóstico de vida. Con una esperanza de vida de hasta los treinta o cuarenta años.

Estos pacientes presentan: baja talla, facies tosca, macrocefalia, macroglosia, labios gruesos, cejas pobladas, opacidad corneal, glaucoma, hidrocefalia comunicante, compresión medular, síndrome del túnel carpiano, pérdida de la audición, hepatoesplenomegalia, obstrucción de las vías aéreas pudiendo provocar disnea o apnea, enfermedades cardíacas, hernias umbilicales e inguinales, rigidez articular y disostosis múltiple.

El depósito de DS y HS en algunos órganos provocará problemas tales como opacidad corneal y pérdida de la vista, enfermedad pulmonar restrictiva, rinitis crónica con secreción nasal e infecciones del oído, hipoacusia, hipertensión endocraneal, cardiopatías como el engrosamiento de la válvula cardíaca, estenosis aórtica, insuficiencia cardíaca y arritmias. La frecuente muerte de estos pacientes es debida a la obstrucción de la vía aérea, infecciones respiratorias o complicaciones cardíacas. (2)

- **Mucopolisacaridosis II “HUNTER”:**

Afecta más a hombres que a mujeres. La enzima iduronato-L-sulfatasa mutada provoca alteraciones en los momentos de disociación de las fracciones sulfatadas del DS y HS.

Existen dos subtipos:

- **MPS IIA (severa):** Aparecen los síntomas en los primeros meses de vida. Estos pacientes presentan trastorno cognitivo progresivo, hiperactividad y agresividad.
- **MPS IIB (moderada):** Los síntomas aparecen a los 3 – 4 años. Tienen un desarrollo neuronal normal.

Las características son facies tosca, opacidades corneales, macroglosia, rinorrea, hipertrofia gingival, hirsutismo, cuello y tórax cortos, manos en garra, hipercifosis lumbar, hernias inguinales y umbilicales, hepatoesplenomegalia leve, engrosamiento de tejidos blandos y cartílagos, disostosis ósea, apneas del sueño, valvulopatías y miocardiopatías.

En la segunda década de vida suelen fallecer estos pacientes por fallos cardíacos y respiratorios en los casos más graves, mientras que en los leves la esperanza de vida es algo mayor. (2)

- **Mucopolisacaridosis III “SANFILIPPO”:**

Existen cuatro subtipos A, B, C y D. Los signos de cada uno no varían mucho y los más frecuentes son los subtipos A y B.

Los problemas neurológicos y del sistema nervioso central (SNC) surgen entre los 6 y 10 años, como son el retardo del habla, la hiperactividad, la agresividad y los trastornos del sueño. No presentan rasgos muy marcados como en los tipos anteriores: fascies toscas, macroglosia, cejas pobladas, labio inferior grueso y evertido, dolicocefalia, surco nasolabial prominente, hirsutismo, hipoacusia, otitis e infecciones de garganta. Otros pueden ser la hepatomegalia, macrocefalia o hernias inguinales. El crecimiento puede ser normal y no se suelen encontrar anomalías cardíacas o esqueléticas.

Las complicaciones en este tipo de pacientes ocurren en tres fases. La primera antes de los tres años, la segunda entre los tres y los cuatro años y la tercera en la primera década de vida.

Los fallecimientos tienen lugar entre la segunda y la tercera década de la vida debido a infecciones respiratorias graves. (2)

- **Mucopolisacaridosis IV “MORQUIO”:**

Existen dos subtipos:

- **MPS IVA:** se afecta el sistema osteoarticular y el tejido de sostén por alteración del metabolismo del queratán sulfato y condroitín sulfato, provocando daño permanente y progresivo en fibroblastos y leucocitos. La prevalencia es de 1/75.000 a 1/200.000.
- **MPS IVB:** se caracteriza por el almacenamiento de queratán sulfato, y la clínica es similar al subtipo IVA. La prevalencia es de 1/75.000 a 1/640.000 nacidos vivos.

La clínica se manifiesta entre 1 – 3 años en forma de baja talla, tronco corto, pectus carinatum, cifoescoliosis, hiperlaxitud, inestabilidad de la columna cervical y vértebras en cuña u ovoides; presentan facies tosca (no muy marcada), prognatismo, boca amplia, puente nasal deprimido, opacidades en la córnea, malformaciones y caries en los dientes, hipoacusia, cuello corto e hipoplasia odontoidea. A su vez se caracterizan también por hiperlaxitud articular en la cadera y en extremidades inferiores, genu valgo y pie plano. Radiográficamente presenta metacarpos cortos y anchos, coxa valga, cabezas femorales pequeñas o aplanadas. El desarrollo psicomotor y coeficiente intelectual se conservan. Pueden sufrir compresiones de la médula por las alteraciones vertebrales provocando parálisis, debilidad y lesiones cervicales por hipoplasia odontoidea. (2)



Figura 5: Imagen de pacientes con Morquio tomada del artículo (5) que muestra la baja estatura con cuello corto y anomalías esqueléticas y articulares profundas de 3 pacientes.



Figura 6: Imagen de otro paciente con Morquio A pero con un fenotipo distinto del clásico mostrando una estatura normal tomada del artículo (5).

- **Mucopolisacaridosis VI “MARATEAUX – LAMY”:**

Este tipo genera acumulación de DS y su prevalencia es de 1/43.261 hasta 1/1.505.160 nacidos vivos.

Existen dos tipos de afectaciones: La leve – lenta y la severa – rápida.

La severa, comienza muy temprano antes de los dos años, con complicaciones cardíacas y con una esperanza de vida hasta la segunda o tercera década. La leve, comienza más tarde con alteraciones musculares y esqueléticas, y la esperanza de vida es entre la cuarta y quinta década. Ambas formas presentan baja talla, disostosis múltiple, rigidez articular, opacidad corneal, facies tosca, valvulopatías y miocardiopatías como principal causa de muerte.

También pueden presentar macrocefalia, frente prominente, puente nasal deprimido, compromiso pulmonar y hernias inguinales o umbilicales. El desarrollo cognitivo es normal.(2)

- **Mucopolisacaridosis VII “SLY”:**

En ella se acumula ácido glucorónico, provocado por el defecto de la beta-glucuronidasa. La prevalencia es de 1/250.000 nacidos vivos.

La clínica es macrocefalia, facies tosca, cuello corto, opacidades corneales, pectus carinatum, cifosis, escoliosis, hepatomegalia, esplenomegalia, hernia umbilical, hernia inguinal, disostosis múltiple, hipoplasia odontoidea, hipertrichosis, displasia acetabular, articulaciones contraídas,

retardo del neurodesarrollo, hidrocefalia y como manifestación prenatal se encuentra el hidrops fetal.

La afectación más severa presenta hidrops fetal y la esperanza de vida es de meses, la afectación leve puede llegar hasta la quinta década de la vida. (2)

- **Mucopolisacaridosis IX “NATOWICZ”:**

Se caracteriza por el depósito lisosomal de ácido hialurónico.

La clínica de este tipo es baja talla, úvula bífida, paladar hendido, puente nasal deprimido, acumulación de masas en tejido blando periarticular, cambios medio faciales, otitis media y un signo casi patognomónico, que son las erosiones acetabulares. (2)

Tabla 1: Tomada del artículo 2 de la bibliografía. En ella podemos ver los distintos tipos de MPS, su enzima afectada, la GAG en orina, las mutaciones reportadas, el locus, los signos clínicos frecuentes y el mecanismo de herencia de cada tipo. (2)

MPS	Epónimo	Enzima	GAG en orina	Gen	Mutaciones reportadas ^a	Locus	Signos clínicos frecuentes	Mecanismo de herencia
I	Síndrome de Hurler (OMIM: # 607014) Síndrome Hurler/Scheie (OMIM: # 607015) Síndrome de Scheie (OMIM: # 607016)	Alfa-L-iduronidasa	Dermatán y heparán sulfato	<i>IDUA</i>	222	4p16.3	Trastorno cognitivo, micrognatia, facies tosca, macroglosia, degeneración de retina, opacidad corneal, miocardiopatía, hepatoesplenomegalia	Autosómico recesivo
II	Síndrome de Hunter (OMIM: # 309900)	Iduronato-L-sulfatasa	Dermatán y heparán sulfato	<i>IDS</i>	542	Xq28	Trastorno cognitivo, micrognatia, facies tosca, macroglosia, degeneración de retina, miocardiopatía, hepatoesplenomegalia	Ligado a X recesivo
III	Síndrome de Sanfilippo (A) (OMIM: # 252900)	N-sulfoglucosamina sulfohidrolasa	Heparán sulfato	<i>SGSH</i>	140	17q25.3	Retardo del neurodesarrollo, deterioro cognitivo progresivo, hiperactividad, espasticidad, disfunción motora	Autosómico Recesivo
	Síndrome de Sanfilippo (B) (OMIM: # 252920)	α -N-acetilglucosaminidasa		<i>NAGLU</i>	153	17q21.2		
	Síndrome de Sanfilippo (C) (OMIM: # 252930)	α -glucosamido N-acetiltransferasa		<i>HGSNAT</i>	64	8p11.21		
	Síndrome de Sanfilippo (D) (OMIM: # 252940)	N-acetilglucosamina 6-sulfatasa		<i>GNS</i>	23	12q14.3		
IV	Síndrome de Morquio tipo A (OMIM: # 253000)	Galactosamina 6 sulfato sulfatasa	Queratán y condroitín sulfato	<i>GALNS</i>	309	16q24.3	Displasia Esquelética, disfunción motora, hiperflexibilidad articular, opacidad corneal. No presentan trastorno cognitivo	Autosómico Recesivo
	Síndrome de Morquio tipo B (OMIM: # 253010)	β -galactosidasa	Queratán sulfato	<i>GLB1</i>	186	3p22.3		
VI	Síndrome de Maroteaux-Lamy (OMIM: # 253200)	N-acetilgalactosamina 4-sulfatasa (denominada arilsulfatasa B)	Condroitín sulfato, dermatán sulfato	<i>ARSB</i>	167	5q14.1	Displasia Esquelética, disfunción motora, cifosis, defecto cardíaco, opacidad corneal. No presentan trastorno cognitivo	Autosómico Recesivo
VII	Síndrome de Sly (OMIM: # 253220)	β -glucuronidasa	Dermatán y heparán sulfato	<i>GUSB</i>	55	7q11.21	Hidrops fetal, hepatomegalia, displasia esquelética, opacidad corneal, retardo del desarrollo psicomotor	Autosómico Recesivo
IX	Síndrome de Natowicz (OMIM: # 601492) Deficiencia de múltiples sulfatasas (OMIM: # 272200)	Hialuronoglucosaminidasa 1	Ácido hialurónico	<i>HYAL1</i>	3	3p21.31	Masas de tejido blando periarticular, cambios medio faciales, baja talla	Autosómico Recesivo
		Factor 1 modificador de sulfatasas	Heparán, condroitín y dermatán sulfato	<i>SUMF1</i>	49	3p26.1	Fascies tosca, ictiosis, trastorno cognitivo, hipoacusia, hepatoesplenomegalia	Autosómico Recesivo

D) EPIDEMIOLOGÍA

En un estudio realizado por Malm figuraba que la menor incidencia fue en Suecia, con 1'75 casos por 100.000 nacimientos, y la mayor en los Países Bajos, por Poorthius, con 4'5 casos por 100.000 nacimientos. Sin embargo, se considera que la prevalencia general está entre 3'4 y 4'5 por 100.000 nacimientos.

En Latinoamérica, Coelho encontró que la MPS I era la más frecuente y en segundo lugar la MPS VI. En Colombia, Barrera determinó que la más frecuente era la de tipo IV, y la menos frecuente la de tipo III. La frecuencia es de 1'98 por cada 100.000 nacidos vivos. (7)

Otros estudios, determinaron que las MPS son un grupo de enfermedades con una prevalencia de 1.75 – 4.5 casos por cada 100.000 nacidos vivos. (1)

Otros realizados han determinado que las MPS, se presentan con una frecuencia aproximada de 1 caso en 10.000 a 25.000 recién nacidos vivos. (5)

Un estudio español realizado en Madrid determinó que la prevalencia era 1/10.000 - 1/150.000 nacidos vivos. (9)

En general, a nivel europeo la prevalencia es de:

- MPS I: 0'5 por cada 100.000
- MPS II: 0'2 por cada 100.000
- MPS III: 0'3 por cada 100.000
- MPS IV: 15'0 por cada 100.000
- MPS VI: 0'16 por cada 100.000
- MPS VII: 0'01 por cada 100.000 (12)

E) DIAGNÓSTICO

Para el diagnóstico de una MPS, primero debe haber una sospecha clínica de MPS.

Entonces se determina la presencia de GAGs en la orina y el tipo de GAG. Una vez determinado el tipo de GAG se pasa a la determinación enzimática en plasma, fibroblastos y leucocitos. Cuando se confirma, se inicia la terapia determinada para cada tipo de MPS. (2)

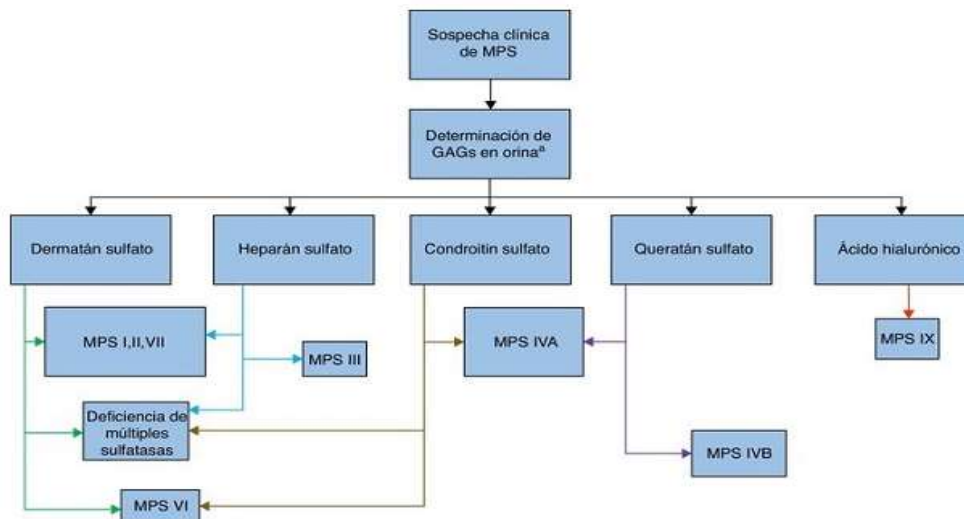


Gráfico 1: Tomado del artículo 2 de la bibliografía en el que vemos el procedimiento diagnóstico del tipo de MPS en función del tipo de GAG presente en la orina de cada paciente.

F) TRATAMIENTO

Los tratamientos para estos pacientes serían el reemplazo enzimático y el trasplante de células madre hematopoyéticas. Si bien no curan la enfermedad, sí mejoran el curso de ella.

Es importante conocer la historia y el crecimiento del patrón de MPS para determinar la efectividad del tratamiento. (3)

Hasta ahora no existe ningún tratamiento para las MPS, salvo para la MPS I. La terapia existente es sintomática y para mejorar la vida de los pacientes.

Las terapias principales que se abordan son la fisioterapia, para mejorar las articulaciones y evitar malas posturas; el tratamiento quirúrgico para las adenoides y amígdalas y de otitis para reducir el peligro de infecciones, de hipoacusia y de apnea del sueño.

En algunos casos de MPS I y MPS VI se ha probado el reemplazo enzimático a través del trasplante de células hematopoyéticas troncales a partir de la médula ósea o de la sangre del cordón umbilical, como ya hemos comentado anteriormente, mejorando así la calidad de vida de estos pacientes.

A su vez, se probó por la FDA el reemplazo enzimático en la MPS I mediante la infusión intravenosa con alfa-iduronidasa recombinante humana mejorando la visceromegalia, la calidad de vida, etc. Este tratamiento es efectivo sólo en casos moderados de MPS sin afectación del SNC ni problemas cognitivos, porque la enzima no puede atravesar la barrera hemato-encefálica. En pacientes que estén muy graves y este trasplante de células hematopoyéticas, comentado anteriormente, no sea efectivo, el reemplazo enzimático disminuiría los síntomas y mejoraría la calidad de vida de ellos.

A día de hoy, se siguen investigando diferentes alternativas y tratamientos de reemplazo enzimático para el resto de MPS, y los resultados que se están obteniendo nos hacen suponer que se descubrirá un tratamiento específico.(4)

2.2. MANIFESTACIONES ORALES

A) ESTADO ORAL

Hay pocos estudios sobre las afectaciones orales en este tipo de pacientes y no hay una amplia bibliografía sobre ello. Se han encontrado algunos estudios como son los de Ballikaya, James, Ribeiro y Carneiro.

Los pacientes con MPS tienen afecciones orales que se pueden identificar de manera clínica y radiológica.

A **nivel radiológico** presenta:

- A nivel dentario: dilaceraciones (8) (11) y acortamiento de las raíces (8), taurodontismo (8), dientes impactados (8) (13), folículos dentarios agrandados (8) (11) (13), erupción tardía (8) (11) (13), diastemas (8) (11), cámara pulpar con tres cuernos en dientes temporales de algunos pacientes (8), obliteraciones pulpares (8) (13), constricciones cervicales (8), lesiones quísticas (8) (13), retraso en la formación de gérmenes dentarios (8) e imágenes radiolúcidas. (11)
- A nivel óseo: rama mandibular corta (8) (9) (13), corteza mandibular irregular (8), proceso y ligamento coronoide malformados (8), defecto condilar (estrechos y planos) (8) (11) (13), paladar alto (8) (11), muesca mandibular plana y variación trabecular (8) (parecido a una osteoporosis). Todas estas afectaciones óseas podrían llevar a anomalías en la ATM. (8)

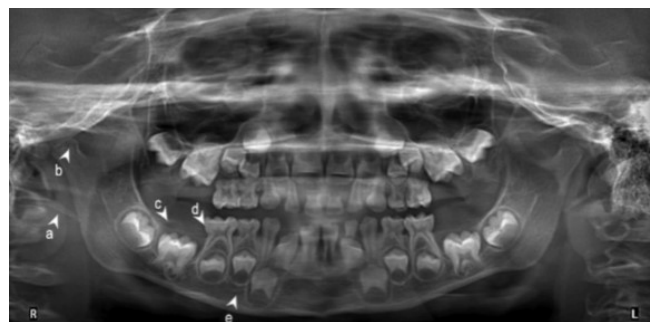


Figura 7: Rx tomada de un paciente MPS VI, del estudio de Ballikaya (8), observamos: ligamento malformado, defecto condilar, folículo dental alargado (46, 36 y 26) cámara pulpar con 3 cuernos (75 y 85), variación trabecular.



Figura 8: Rx MPS VI (8): defecto condilar, ángulo mandibular prominente, dientes impactados (47, 48, 28 y 18) raíces dilaceradas (15, 36 y 46), variación trabecular, dientes ectópicos (18, 28), taurodontismo (16, 26, 36, 46, 17 y 27) y muesca mandibular plana. Tomada del estudio de Ballikaya (8)



Figura 9: Rx MPS II (8): rama mandibular corta, proceso coronoide deformado, dientes impactados (36, 46, 47, 37), folículo dental alargado (37, 38, 47, 48), corteza mandibular inferior delgada, variación trabecular, dientes supernumerarios y dientes ectópicos y defecto condilar. Tomada del estudio de Ballikaya (8)

A nivel clínico se observa:

- **A nivel gingival:** presencia de hiperplasia gingival (11) (8) (13), mal estado periodontal (8), bolsas activas (8), acúmulo de placa y cálculo (6) (8) (13) y sangrado gingival. Según el estudio realizado por James (10), el cálculo aumentaba a medida que aumentaba la edad mientras que la gingivitis y la placa variaba y gingivitis marginales.(10)
- **A nivel dentario:** se observa la presencia de microdoncia (8) (13), abrasión dental (8), e hipoplasias de esmalte (5) (6) (8) (11), alteraciones de la estructura del esmalte y la dentina (11) (13), alteración de la erupción dental (13), cúspides puntiagudas de los molares (5) (6) (13), muchos casos sin presencia de molares permanentes en boca ocasionando las maloclusiones, malposiciones dentarias e hipodoncia. (13)
- **Oclusión:** mordida abierta anterior (por macroglosia y protrusión lingual) (8) (11) (13), malposiciones (11) (13), diastemas (8) (11) (13), agrandamiento de los procesos alveolares (8), paladar alto (8) (11), maloclusiones (5) mordida cruzada posterior por compresión maxilar (13) y falta de alineamiento. (13)
- **Caries:** alta prevalencia a caries (8) (6) (11) pudiendo ser debida a la disminución del flujo salival y a un ph más ácido en boca o por la respiración oral.

- Otras: presencia de frenillo anormal, respiración bucal (8) y macroglosia (8) (9) (13), labios gruesos (8) (13) (11), boca pequeña por depósito de tejidos blandos (13), limitación de apertura (13) dificultando la acción del odontólogo.

Los pacientes con MPS IV son los que presentan mayores defectos en el esmalte (6). La dentición primaria y secundaria presenta esmalte calcáreo blanco y cúspides puntiagudas dentarias muy marcadas. (6)

Los grupos que más caries presentan son los MPS I y MPS IV. (6)

La prevalencia de problemas orales, como los defectos del desarrollo del esmalte y la maloclusión, es muy alta en la población de MPS, que debe considerarse como más vulnerable a las enfermedades dentales. (10)

La terapia de reemplazo enzimático revierte muchos aspectos de la MPS, pero no afecta a la patología orofacial. (11)

Las afectaciones orofaciales de los pacientes con MPS, según el tipo, son las siguientes:

- MPS I: retraso del desarrollo, respiración oral, deficiencia de cara media, perfil convexo, macroglosia, mordida abierta anterior y diastemas. (11)
Maxilares anchos, ramas mandibulares pequeñas, alteraciones condíleas, hiperplasia gingival, retraso erupción, quistes dentígeros, hipodoncia y microdoncia. (13)
- MPS II: problemas respiratorios, deficiencia media facial y perfil convexo, labios gruesos, mordida abierta anterior, diastemas, macroglosia, hiperplasia gingival, respiración oral (11) y anomalía condílea. (13)
- MPS III: retraso del desarrollo, deficiencia media facial, perfil convexo, anomalías respiratorias, hiperplasia gingival, mordida abierta anterior (11) y obliteración pulpar en ambas denticiones. (13)
- MPS IVA: tercio facial medio deficiente, un tercio facial inferior aumentado y un perfil convexo, esmalte alterado en todos los pacientes, mordida abierta anterior, macroglosia y arcadas anchas y alta probabilidad de diastemas, (11) boca ancha, alteraciones condíleas, alteraciones de la erupción, esmalte delgado y cúspides puntiagudas de molares. (13)
- MPS VI: problemas respiratorios, macrocefalia, mordida abierta anterior, arcadas anchas y diastemas, macroglosia, hiperplasia gingival (11), alteraciones de la erupción y quistes. (13)



Figura 10: Imagen tomada de <https://www.bing.com/images>, paciente con MPS donde se puede observar la clase III que presenta el paciente.

En los estudios anteriores se ha comentado que la gran mayoría de repercusiones orales tienen lugar en los MPS IV (Morquio). Por ello encontramos un estudio sobre el Morquio, que habla sobre las diferentes afectaciones orales específicas que tienen estos pacientes. (5)

Presentan **a nivel dentario**: dientes pequeños (microdoncia), con una capa de esmalte delgada y débil, pequeñas cúspides puntiagudas, incisivos en forma de pala, superficies bucales desmineralizadas (5) (8), hipoplasias generalizadas, opacidades dentarias (6) (8) y anomalías del desarrollo tanto de la dentición temporal como de la permanente. (8) (6) (5)

En **cuanto a la oclusión** estos pacientes presentan diastemas generalizados, (5) arcadas anchas (11), mordida abierta (11) provocada por la macroglosia (8), labios gruesos (8) y prognatismo mandibular (2) (*figura 10*) y, por lo tanto, presentan una tendencia a clase III.

A nivel gingival presentan acúmulo de placa y cálculo y gingivitis. (5) (6)

En cuanto a las caries presenta mayor prevalencia este grupo que otros.(6)



Figuras 11 y 12: tomadas del artículo número 5 de la bibliografía. Vemos el defecto de esmalte, la anomalía en la forma dentaria, cúspides puntiagudas y diastemas.



Figura 13: imagen tomada de http://www.mpssp.org/portall1/images/content/historia_dani_min.jpg Podemos observar el prognatismo mandibular de estos pacientes

Por otra parte, se han hecho estudios para intentar determinar la relación entre el Sense of Coherence (SOC) (evaluar cómo se enfrentan personas a situaciones de estrés y se mantienen estables) de las madres y la salud oral de sus niños con MPS y sin ella.

Como ya sabemos, los niños con MPS presentan mayores problemas oclusales que aquellos que no presentan la enfermedad. (10)

Valorando la situación económica y el estado oral de los niños con MPS con el SOC de las madres de estos pacientes se llegó a la conclusión de que los valores de SOC de las madres fueron más bajas entre los niños con uno o más dientes afectados (caries u otra alteración) y uno o más dientes perdidos, que en aquellos niños sin dientes afectados ni dientes perdidos.

Aunque no hubo una relación significativa entre SOC, situación económica y estado oral, se concluyó que el SOC de las madres de pacientes con MPS estaba relacionado con el estado de salud oral de estos pacientes. De tal forma que los SOC más altos presentan menos estrés y los SOC más bajos, que corresponden a madres con niños con MPS, presentan más estrés debido a las necesidades médicas de estos pacientes.

B) PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO

Lo que queremos todos los dentistas es que el paciente no tenga dolor ni ninguna enfermedad, conseguir equilibrio y armonía en la boca y una satisfacción psíquica y emocional de los pacientes. (13)

Los pacientes con MPS presentan discapacidades médicas y físicas y muchos de ellos, problemas de comportamiento (6), incluso algunos de ellos, en función del tipo de MPS, presentan trastornos neurológicos. (2)

Es importante saber que el desarrollo del esmalte de ambas denticiones ocurre en gran parte en el útero materno o poco después del nacimiento, por lo que hay un componente que va a provocar

estos problemas dentarios en un futuro, y que las terapias de reemplazo enzimático no van a poder solucionarlo. A pesar de ello, en general, muchas de las caries, placa y cálculo y afectaciones gingivales son debidas a una higiene oral deficiente provocada por la poca destreza manual con el cepillo, las discapacidades intelectuales y el simple hecho de no cepillarse los dientes. (6) (8)

Hay veces que el comportamiento de estos niños no permite poder llevar a cabo actuaciones odontológicas rutinarias y, o se llevan a cabo maniobras restrictivas o, por lo tanto, (13) la solución sería realizar actuaciones de riesgo con anestesia general o sedación. (8) (6)

Estas actuaciones podrían ser peligrosas y complicadas por las dificultades anestésicas y sobre todo con la intubación. Este peligro es provocado por la obstrucción nasal, hipertrofia labial y gingival, macroglosia, la limitación de la apertura bucal, cuello corto y xifoescoliosis marcada, entre muchos otros. (6)

Un tratamiento preventivo que es efectivo es la aplicación de flúor en estos pacientes y en algunos casos se opta por un sellado dentario. (5)

Otros tratamientos preventivos serían las visitas regulares al dentista, una concienciación y motivación a los padres y a los pacientes de una buena higiene y una dieta equilibrada antes de que haya un problema mayor. (8) (6)

Es conveniente comenzar las visitas desde el primer año de edad, emplear pasta con flúor de 1.000ppm, abrir la boca de estos pacientes con un taco de silicona y el tratamiento precoz de las caries. (13)

3. HIPÓTESIS ESTUDIOS

Existen dos tipos de hipótesis sobre las manifestaciones orales en pacientes infantiles con mucopolisacaridosis: la nula y la alternativa.

- La hipótesis nula: No existe evidencia de manifestaciones orales determinadas en pacientes infantiles con mucopolisacaridosis.
- La hipótesis alternativa: Sí existen manifestaciones orales determinadas y características en pacientes con mucopolisacaridosis.

4. OBJETIVOS

Podemos determinar dos líneas de objetivos para este tipo de pacientes.

- Objetivo principal: saber si hay relación entre la mucopolisacaridosis y las manifestaciones orales en la revisión bibliográfica.
- Objetivo secundario: valorar la patología oral y determinar la adecuada prevención y tratamiento.

5. MATERIAL Y MÉTODO

Se realizaron búsquedas en las bases de datos Pubmed, Scopus y Google Scholar. Usando el descriptor de Decs.

Las palabras clave fueron: mucopolysaccharidosis, dental caries, gingival affect, treatment, epidemiology, diagnosis y types.

Las estrategias de búsqueda fueron:

- “Mucopolysaccharidosis” AND “diagnosis”.
- “Mucopolysaccharidosis” AND “epidemiology”.
- “Mucopolysaccharidosis” AND “types”.
- “Mucopolysaccharidosis” AND “treatment”.
- “Mucopolysaccharidosis” AND “dental caries”.
- “Mucopolysaccharidosis” AND “gingival affect”.

Los criterios de inclusión fueron:

- Child birth - 18 years.
- Free full text.
- 10 years publication date.
- Artículos en inglés y en español.
- Estudios en humanos.

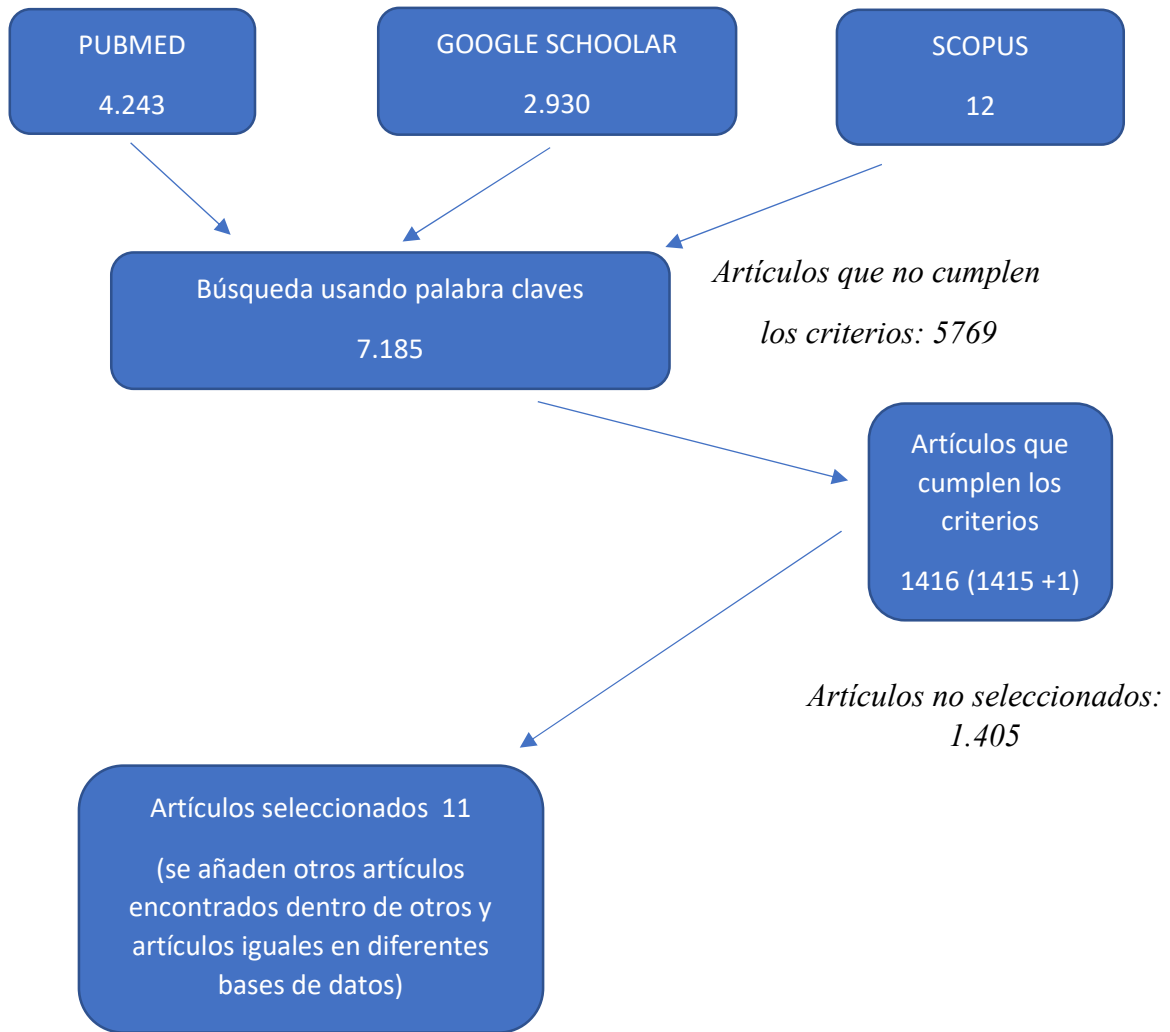
Los criterios de exclusión fueron:

- No se correspondían con los criterios de búsqueda introduciendo las palabras clave y los filtros.

- No había índice de impacto.
- No eran gratuitos y no se permitía acceso en la Universidad de Sevilla.
- Estudios realizados hace más de 10 años.
- Estudios en animales.

Una vez excluidos aquellos que no cumplían con los criterios de inclusión nos quedamos con un total de 1.416 artículos (añadido uno más, aunque no cumplía criterios de inclusión). Aplicados los criterios de exclusión y leídos los resúmenes de los que no fueron excluidos nos quedamos con 11 artículos (unos encontrados dentro de otros y otros artículos repetidos en diferentes búsquedas y otros iguales en diferentes bases de datos), que eran los más sustanciales y específicos sobre las diferentes búsquedas que estábamos realizando.

TÉRMINOS	CON CRITERIO DE INCLUSIÓN	SIN CRITERIO DE INCLUSIÓN
Mucopolysaccharidosis Diagnosis Dental Caries Gingival affect Epidemiology Treatment Types	1.415 artículos + 1 (1416)	7.185 artículos



6. RESULTADOS

AUTOR/AÑO/ REVISTA	TIPO DE ESTUDIO	MUESTRA	RESULTADOS	CONCLUSIONES
<p>Dr. Torres y otros/ 2019/ Diagnostics (Basel, Switzerland): Otolaryngologist s and the Early Diagnosis of Mucopolysaccharidoses: A Cross-Sectional Study.</p>	<p>Estudio clínico</p>	<p>29 artículos Estudio: 23 pacientes. 15 hombres y 8 mujeres. Edades: promedio fue de 3,2 años MPS: <ul style="list-style-type: none"> • 5 MPS I • 7 MPS II • 4 MPS IVA • 7 MPS VI Realizado en: Río de Janeiro (Brasil).</p>	<p>20/23 pacientes (87%) presentaban otalgia, trastornos de las vías respiratorias, ronquidos, dificultad respiratoria por la noche, apnea del sueño, retraso del habla y sospecha de pérdida auditiva Un paciente con MPS II se sometió a una adenotonsillectomía con paracentesis de membranas timpánicas con 2'9 años antes de ser diagnosticado con MPS. Otros cinco pacientes se sometieron a otros procedimientos quirúrgicos antes del diagnóstico de MPS 10/23 pacientes habían acudido previamente al otorrinolaringólogo antes de su diagnóstico de MPS. De esos 10, todos presentaban algunas molestias en el sueño y problemas de las vías respiratorias. Y todos menos 3, presentaron algún episodio de otalgia previo al diagnóstico.</p>	<p>La mayoría con MPS visitan antes a otros médicos como los otorrinolaringólogos por los síntomas. Es importante un diagnóstico y un tratamiento temprano.</p>

<p>Lin H-Y y otros/ 2019/ Diagnosics (Basel, Switzerland): Relationships among Height, Weight, Body Mass Index, and Age in Taiwanese Children with Different Types of Mucopolysaccha ridoses.</p>	<p>Estudio clínico</p>	<p>30 artículos Estudio: 129 pacientes taiwaneses con MPS. 89 hombres y 40 mujeres Edades: edad media era de 7,9 años. El rango de edad es entre 0'7 y 19'5 años. MPS: <ul style="list-style-type: none"> • I: 9 • II: 49 • III: 27 • IVA: 30 • VI: 14 Realizado en: Taiwan.</p>	<p>Se determina la relación de peso, edad y altura de cada uno de los pacientes con cada tipo de MPS. Y la relación entre las diferentes variables: altura, peso e índice de masa corporal Las puntuaciones medias de z fueron: <ul style="list-style-type: none"> • 4,25, 1,04 y 0,41 para MPS I • 2,31, 0,19 y 0,84 para MPS II • 0,42, 0,08 y 0,12 para MPS III • 6,02, 2,04 y 0,12 para MPS IVA • 4,46, 1,52 y 0,19 para MPS VI Ambas puntuaciones z de altura y peso se correlacionaron negativamente con el aumento de la edad para todos los MPS. De 32 pacientes menores de 5 años, 16 (50%) y 23 (72%) tenía puntuaciones z positivas de altura y peso. Un número de pacientes más jóvenes con MPS I, II, III e IVA tuvieron una puntuación z de altura positiva.</p>	<p>Los pacientes con MPS IVA tuvieron el retraso de crecimiento más significativo, seguidos de MPS VI, MPS I, MPS II y MPS III. La estatura y el peso tienden a desacelerarse con el tiempo en comparación con niños sanos. Comprender la curva de crecimiento y el potencial en cada tipo de MPS permitiría un diagnóstico y tratamiento tempranos.</p>
<p>Suarez Guerrero, Gómez Higuera y otros / 2016/ Revista Chilena de Pediatría: Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo.</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>	<p>No refiere, es una revisión bibliográfica con 52 artículos de referencia.</p>	<p>No refiere Se determinan las características para realizar un diagnóstico oportuno y un tratamiento correcto en cada tipo de paciente.</p>	<p>Se determinan las características para poder elaborar un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado en función del tipo de MPS, mejorando su calidad de vida.</p>

<p>Mabe S. Paulina / 2004 / Revista chilena de nutrición: LAS MUCOPOLISA CARIDOSIS</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>	<p>Es una revisión bibliográfica de 33 artículos de revisión.</p>	<p>No refiere Se describen las características y tratamientos de cada tipo de MPS.</p>	<p>Existen diferentes tipos con una serie de características clínicas determinadas. Se pueden realizar tratamientos para algunos tipos de MPS como el reemplazo enzimático o el trasplante de céls. hematopoyéticas. El tratamiento que se suele realizar es sintomático y la mejora de la calidad de vida.</p>
<p>Ballikaya, Elif y otros / 2018 / The Turkish journal of pediatrics: Oral health status in patients with mucopolysaccharidoses.</p>	<p>Estudio clínico</p>	<p>28 artículos Estudio: 30 pacientes: 17 hombres y 13 mujeres. Todos se sometieron a la exploración clínica y solo 12 a la radiológica. Edades: <ul style="list-style-type: none"> • 11 pacientes de 4 – 6 años. • 15 pacientes de 7 – 11 años. • 4 pacientes de 14 – 27 años. MPS: <ul style="list-style-type: none"> • I: 6’7% - 2pac • II: 10% - 3pac • IIIA: 13’3% - 4pac • IIIB: 6’7% - 2pac • IV: 20% - 6pac • VI: 40% - 12pac • VII: 3’3% - 1pac Realizado en: Turquía</p>	<p>A nivel Rx: <ul style="list-style-type: none"> • 75% taurodontismo • 100% rama mandibular corta • 100% defecto condilar • 83’3% folículos dentales agrandados • 66’7% muesca mandibular plana • 2 pacientes con dentición primaria con pulpas camerales con 3 cuernos • 46’7% mordida anterior abierta • 91’7% afectación ósea similar a la osteoporosis A nivel clínico: <ul style="list-style-type: none"> • 90% caries • 90’5% inflamación gingival </p>	<p>Todos estos pacientes presentan alguna alteración oral que puede afectar a la calidad de vida de la persona y limita las funciones básicas. Son fundamentales las revisiones regulares odontológicas y la prevención para evitar problemas mayores.</p>

<p>Santos, Saturnino/ 2011/ Acta otorrinolaringologica Española: Hearing loss and airway problems in children with mucopolysaccharidoses.</p>	<p>Estudio clínico</p>	<p>9 niños con MPS referidos por el Servicio de Neurología Pediátrica. 7 niños y 2 niñas.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 1 niño de 3 años con MPS I (Hurler) • 1 niño de 1 año y 4 meses con MPS I (Hurler) • 1 niño de 3 años y 11 meses con MPS I (Hurler) • 1 niña de 9 años con MPS I (Hunter) • 1 niño de 9 años con MPS I (Hunter) • 1 niño de 3 años y 6 meses con MPS I (Hunter) • 1 niño de 3 años y 5 meses con MPS I (Hunter) • 1 niña de 3 años y 2 meses con MPS IV • 1 niño de 2 años y 1 mes con MPS VI 	<p>Todos los pacientes presentaban otitis seromucosa. Un caso tuvo hipoacusia neurosensorial bilateral leve, otro, hipoacusia mixta. El patrón auditivo restante fue hipoacusia conductiva bilateral moderada. Cuatro pacientes presentaban síndrome de apnea/hipopnea del sueño, en uno de ellos no pudo realizarse cirugía por compresión medular cervical por depósitos de mucopolisacáridos. En dos de los casos el SAHOS recidivó.</p>	<p>Los niños con MPS tienen un mayor riesgo de desarrollar hipoacusia neurosensorial. Estos niños también pueden ser pacientes de riesgo en el manejo de las vías respiratorias.</p>
---	------------------------	---	---	--

<p>James, Alison / 2012 /</p> <p>JIMD reports: The oral health needs of children, adolescents and young adults affected by a mucopolysaccharide disorder.</p>	<p>Estudio clínico</p>	<p>31 artículos de referencia</p> <p>Estudio: 46 pacientes, a nivel de caries todos intervinieron, a nivel gingival solo 40 y en cuanto a opacidades 19 pacientes con incisivos permanentes. 22 mujeres y 24 hombres.</p> <p>Edades: entre 2 y 28 años.</p> <p>MPS:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 5 con MPS I • 6 con MPS II • 15 con MPS III • 17 con MPS IV • 2 con MPS VI • 1 con deficiencia de multisulfatasa. Los MPS I, II y VI estaban en tratamiento de reemplazo enzimático. <p>Se realizó en: Inglaterra.</p>	<p>Caries:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 51% (23pac): sin caries ni reparaciones • 49% (22): con caries <p>Gingival:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 43% (17pac): gingivitis marginal • 60% (24pac): placa • 48% (19pac): cálculo <p>Opacidades y defectos de esmalte:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 10 pacientes de los 19 presentaron opacidades. <p>Demostrando que algunos tipos tienen afecciones mayores y en mayor cantidad que otro tipo de MPS, como por ejemplo los MPS IV.</p>	<p>Todos los pacientes presentan alteraciones orales que afectan a la salud.</p> <p>Son muy importantes las revisiones regulares y una correcta higiene, aunque las condiciones de ellos lo complican.</p>
--	------------------------	---	--	--

<p>Gomez, Ana Milena / 2012 / Biomédica: revista del Instituto Nacional de Salud: [Estimation of the mucopolysaccharidoses frequencies and cluster analysis in the Colombian provinces of Cundinamarca and Boyaca].</p>	<p>Estudio clínico.</p>	<p>30 artículos Estudio: pacientes nacidos vivos entre 1998 y 2007 en los departamentos de Cundinamarca y Boyacá. 1'767.059 Se realizó en: Colombia</p>	<p>Nacieron 35 niños con MPS de 1'767.059 nacidos vivos. 1,98 casos por 100.000 nacidos vivos. La MPS IV obtuvo la mayor frecuencia, con 0,68 casos por 100.000 nv. mientras que la de tipo III fue la menor, con 0,17 casos por 100.000. Las MPS I, II y VI arrojaron frecuencias de 0,45, 0,45 y 0,23 respectivamente. No se registraron casos de la de tipo VII.</p>	<p>La frecuencia para todas las MPS se encuentra dentro de los rangos recogidos en la literatura científica, siendo la de tipo IV la más frecuente y la de tipo III la menos frecuente.</p>
<p>Hendriksz/ 2015/ American journal of medical genetics. Part A: International guidelines for the management and treatment of Morquio A syndrome.</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>	<p>Se realizó una búsqueda bibliográfica que constó de 74 artículos de revisión.</p>	<p>En este artículo se describen las características que presentan los pacientes con MPS IV (Morquio).</p>	<p>Se reflejan todas las características a nivel dental, radiológico, clínico, respiratorio, etc. de este tipo de pacientes.</p>

<p>Ruy Carneiro/ 2017/ Special care in dentistry : official publication of the American Association of Hospital Dentists, the Academy of Dentistry for the Handicapped, and the American Society for Geriatric Dentistry: Oral health of children and adolescents with mucopolysaccharidosis and mother's Sense of Coherence.</p>	<p>Estudio clínico</p>	<p>Estudio: 58 pacientes, 29 sin MPS y 29 con MPS. De edades entre los 3 y los 21 años. 17 chicos con MPS y 17 chicos sin MPS; y, 12 chicas con MPS y 12 chicas sin MPS. Y sus respectivas madres. Las edades de las madres fueron: de entre 23 – 39 años, 13 eran madres de hijos con MPS y 16 madres de hijos sin MPS. De entre 40 – 59, 17 eran madres de hijos con MPS y 13 sin MPS. MPS:</p> <ul style="list-style-type: none"> • I: 7 • II: 6 • III: 3 • IV: 1 • VI: 10 <p>La situación económica:</p> <ul style="list-style-type: none"> • La más favorable: 13 con MPS y 10 sin MPS • La favorable: 14 con MPS y 15 sin MPS • La menos favorable: 2 con MPS y 4 sin MPS. <p>Se realizó en: Brasil</p>	<p>Se evidenció la presencia de más problemas oclusales en pacientes con MPS (68%) frente al 32% de los pacientes sin MPS. Acompañado de afectaciones orales como caries, gingivales, higiene, etc.</p> <p>Las madres de niños con MPS tenían puntuaciones de SOC más bajas (media: 33,3 en comparación con las madres de niños sin MPS (media: 36,9). El SOC de la madre con MPS fue menor para los niños con uno o más dientes descompuestos (31,5 [3,2]) que para los pacientes sin caries (35,7 [3,8]) e inferior para pacientes con uno o más dientes que faltan (30,2 [0,9]) que para los individuos identificados sin falta de dientes (33,8 [4,1]).</p>	<p>El SOC de las madres de pacientes con MPS se relacionó con la presencia de caries y de higiene deficiente en sus hijos. Mejorando el SOC de ellas mejoraría la calidad de salud de sus hijos.</p>
--	------------------------	---	---	--

<p>Ribeiro/ 2015/ The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association: A clinical multicenter study of orofacial features in 26 brazilian patients with different types of mucopolysaccharidosis.</p>	<p>Estudio clínico</p>	<p>Estudio: se realizó un estudio con 26 pacientes con MPS. 17 chicos y 9 chicas. MPS:</p> <ul style="list-style-type: none"> • I: 4 (11, 10, 4 y 5 años) • II: 8 (de 11 y 15 años, y el resto de entre 4 a 9 años) • III: 3 (12, 5 y 15 años) • IVA: 5 (10,17, 35, 13 y 33 años) • VI: 6 (desde 1'9 hasta 10 años) <p>Se realizó en: Brasil</p>	<p>Se determinó la existencia de cara media deficiente, aumento tercio facial inferior, mordida abierta anterior, perfil convexo, macroglosia, hiperplasia gingival y arcadas anchas y diastemas. No se obtuvo un DD entre los tipos de MPS. Esmalte alterado en MPS IV y pocas veces hay mordida abierta en estos pacientes.</p>	<p>El esmalte alterado es una característica de MPS IVA; mientras que, pocas veces presentan mordida abierta. Las características orofaciales de las MPS pueden ayudar a los odontólogos a reconocer y mejorar el diagnóstico precoz y su tratamiento.</p>
---	------------------------	--	---	--

7. DISCUSIÓN

Son pocos los autores que abordan este problema odontológico.

Con el fin de sistematizar mejor los diferentes apartados de manifestaciones orales analizadas, en nuestro estudio se han agrupado del modo siguiente:

La **CARIES**, los porcentajes varían en los diferentes estudios, así autores como Ballikaya (8) encuentran un porcentaje de caries de un 90%, mientras que otros como James (6) encuentran sólo un 49%. En el resto de artículos no se habla de porcentajes de caries, pero autores como Hendrinksz (5), Carneiro (11) y Cahuana (13), llegan a la conclusión de que estos pacientes tienen una predisposición de caries alta.

Probablemente, analizando los estudios de los dos primeros, la disparidad puede deberse a:

- Las edades de las muestras que usaron para sus estudios fueron similares, James (6) trabajó con pacientes de entre 2 y 28 años y Ballikaya (8) entre 4 y 27 años; James realizó un estudio con 46 pacientes, 22 mujeres y 24 hombres y en el estudio de Ballikaya fueron 30 pacientes, 17 hombres y 13 mujeres. Ambos autores realizaron estudios longitudinales, pero difieren en la duración del estudio. Ballikaya realizó un estudio de dos años, mientras que el de James fue de 8 meses. Esta diferencia de tiempo de estudio puede que influyese en que en esos años los pacientes desarrollaron más caries en el de Ballikaya a diferencia del de James que fue en un período más corto de tiempo.
- En el estudio de Ballikaya no se valoró el ingreso familiar ni el nivel de educación de los padres, así como las discrepancias de las prácticas de salud bucal de los pacientes y enfermedades comórbidas como sí se hizo en el de James, siendo otra de las razones por las que el porcentaje varía tanto. Tanto fue así que en el estudio de James se pasó un cuestionario a los padres y tutores sobre la salud oral de sus hijos, los hábitos de higiene y las visitas al dentista, resultando que la mayoría había visitado al dentista hace no mucho tiempo y que prácticamente todos los pacientes de muestra mantenían una higiene diaria. Esto puede ser otra de las causas del bajo porcentaje, el hecho de que los pacientes mantuvieran de alguna forma una higiene oral y unas visitas regulares al dentista. En el de Ballikaya no se tuvo en cuenta esto, partiendo de una muestra de población de la que se desconocen los hábitos de higiene.
- Por otra parte, la dieta varía mucho dependiendo de la región a la que se pertenezca. La muestra tomada por Ballikaya fue realizada en niños en Turquía, mientras que la de James

fue en Inglaterra, y quizás la dieta turca fuese más alta en hidratos de carbono y azúcares, creando por lo tanto un ph más ácido, provocando un porcentaje mayor de caries.

- A su vez, muchos pacientes con MPS I, II y VI estudiados por James estaban en terapia de reemplazo enzimático, pudiendo ser una razón más del bajo porcentaje de caries al disminuir y mejorar la clínica de la MPS por el tratamiento. Desconocemos si los pacientes de Ballikaya estaban en terapia.
- En los estudios analizados por nosotros se pone de manifiesto que todos los pacientes presentan una dificultad de destreza manual. Tanto Ballikaya (8), James (6), Carneiro (11), Ribeiro (9), Hendrinksz (5) o Cahuana (13) recogen en sus estudios que estos pacientes presentan dificultades en la destreza manual y otros presentan retraso mental, lo que provoca que muchos no mantengan una higiene oral correcta y suficiente, aumentando así el riesgo de padecer problemas orales como caries o placa. No obstante, en el estudio que realizó James se demostró que la higiene oral no difería mucho del de la población general en su estudio, como ya hemos mencionado anteriormente, demostrando que el porcentaje de caries de estos pacientes puede ser debido a otros factores, y que puede ser inherente al individuo desde el nacimiento, ya que muchos dientes temporales y algunos permanentes se desarrollan en el útero materno. De esta forma, el reemplazo enzimático no es siempre una solución.
- Autores como Ballikaya (8), Cahuana (13) y Ribeiro (9) se ponen de acuerdo en la presencia de la respiración oral y por lo tanto la xerostomía característica, esta disminución salival y el ph ácido explican ese aumento de caries en la población con MPS.
- Es importante saber que la cantidad de placa dental acumulada es un factor de riesgo para padecer caries. Estos pacientes presentan porcentajes de placa moderados y son debidos a la falta de higiene oral o a la incorrecta e insuficiente higiene. En el estudio de James (6) el porcentaje de placa fue del 60% y en el de Ballikaya (8) fueron moderados, aunque no se especificaron los porcentajes.

A nivel **GINGIVAL**, se obtuvo un porcentaje de 90'5% de hiperplasia gingival en el estudio de Ballikaya (8), mientras que en el de James (6) fue un 43%. En el resto de estudios como el de Cahuana (13), Hendrinksz (5), Carneiro (11) o Ribeiro (9) se evidencia la presencia de hiperplasia gingival en algunos tipos de MPS, pero no se especifica el porcentaje.

Analizando ambos trabajos podemos ver que la disparidad puede ser debida a:

- El menor porcentaje podría ser causa de que muchos de los pacientes del estudio de James estaban en terapia de reemplazo enzimático y habrían mejorado el estado de las encías a diferencia del de Ballikaya que desconocemos si estaban en terapia.
- Las causas principales a las que se suele asociar esta hiperplasia gingival es la falta de higiene y de destreza manual que presentan estos pacientes con MPS y característica a la que llegan todos los autores, como hemos dicho anteriormente. Otra razón podrían ser los fármacos que toman estos pacientes para el control de otras patologías sistémicas que presenten como cardiovasculares u otras y que tienen como efecto adverso la hiperplasia gingival.
- Por otro lado, la placa y el cálculo también fueron objeto de estudio. Con James (6) el porcentaje fue de 60% placa y 48% cálculo, mientras que en el realizado por Ballikaya (8) no hay estudios concluyentes, pero se confirman niveles de ambos moderados, aunque no se especificaron los porcentajes. Autores como Cahuana (13), Hendriksz (5) y Carneiro (11) hablan sobre la presencia de placa y cálculo característico en estos pacientes, pero no se especifica el porcentaje. Las razones de esto son la higiene inadecuada por falta de destreza manual o la falta de ella directamente, como bien llevamos comentando desde el comienzo de la discusión en la caries.

Las **ANOMALÍAS DENTARIAS** han sido estudiadas en diversos estudios, algunos como Ballikaya (8) y Cahuana (13) se ponen de acuerdo en la presencia de microdoncia, otros como Hendriksz (5), James (6), Ballikaya (8) o Ribeiro (11) comentan la presencia de hipoplasias de esmalte y opacidades. Ribeiro (11) y Cahuana (13) determinan la presencia de alteración del esmalte y la dentina en estos pacientes, Ballikaya (8) comentó en su estudio la presencia de abrasión dental y Hendriksz (5), James (6) y Cahuana (13) se ponen de acuerdo en la presencia de cúspides puntiagudas. Aunque en sus muestras de estudios no coincidan con el género, edad o tipo de MPS.

Las causas de estas alteraciones son principalmente genéticas y asociadas a esta enfermedad. Estas razones genéticas provocan que estos pacientes tengan más probabilidades de padecerlas que el resto de la población que no presenta la enfermedad.

A nivel **RADIOLÓGICO** se aprecian características tales como acortamiento de las raíces, taurodontismo, dientes impactados, folículos dentarios agrandados, erupción tardía, diastemas, obliteración pulpar y lesiones quísticas. A su vez, rama mandibular corta, defecto condilar (estrechos y planos) y paladar alto. La gran mayoría de estas alteraciones han sido recogidas y

corroboradas en la mayoría de los artículos como el estudio realizado por Ballikaya (8), el estudio de Ribeiro (11) y la ponencia del Dr. Cahuana (13). Sin embargo, el estudio de James (6) no reflejó las características radiológicas, posiblemente porque su estudio se centró en detectar las afectaciones clínicas únicamente. Otras muchas alteraciones radiológicas fueron detectadas en el estudio de Ballikaya pero no en el resto de estudios, pudiendo ser debido a que Ballikaya llevó a cabo una exploración exhaustiva de las mismas.

Las **ANOMALÍAS DE LA OCLUSIÓN** son bastante comunes en estos pacientes.

- La mordida abierta anterior, es una alteración de la oclusión en el plano sagital a la que llegaron en común autores como Ballikaya (8), Ribeiro (11) y Cahuana (13) a pesar de que las muestras de estudios no eran exactamente iguales. Es una característica muy común en este tipo de pacientes debido a la macroglosia característica, a la protrusión lingual y a la posición baja de la lengua.
- Las malposiciones dentarias, característica a la que llegan en común autores como Ribeiro (11) y Cahuana (13) y que pueden provocar diversas maloclusiones.
- La presencia de diastemas es una característica muy común en estos pacientes y que citan Ballikaya (8), Ribeiro (9), Cahuana (13) y Hendriksz (3). Esos espacios interdentes pueden ser provocados por el agrandamiento de los procesos alveolares que dejan más espacio y los dientes tienden a separarse, por la propia microdoncia, por la erupción tardía que hace que tiendan a abrirse y abanicarse, por la macroglosia o incluso por la posición baja lingual.
- Las maloclusiones investigadas por Hendriksz (5) y muchos otros como Suárez Guerrero (2). Dentro de estas maloclusiones nos podemos encontrar una tendencia a clase III en muchos pacientes, especialmente en los MPS IV debida a un prognatismo mandibular. Este prognatismo puede ser debido a la mordida abierta anterior y a la posición lingual baja y macroglosia que tiende a empujar hacia delante.
- El agrandamiento de los procesos alveolares, característica que descubrieron autores como Ballikaya (8), Cahuana (13) y Ribeiro (11) y que provocan las alteraciones anteriormente descritas.
- La presencia de paladar alto, a lo que llegaron Ballikaya (8) y Ribeiro (11) que puede afectar a nivel dentario en cuanto a la posición y apiñamientos.
- Mordida cruzada posterior y falta de alineamiento. Fueron dos afecciones recogidas en la ponencia de Cahuana (13). La mordida cruzada posterior puede ser explicada por la compresión del maxilar que sufren estos pacientes al presentar un paladar estrecho y alto,

como hemos comentado anteriormente, y que dan problemas posteriormente si no se solucionan.

- El retraso de la erupción fue recogido en la ponencia de Cahuana (13) y en el estudio de Ballikaya (8). Este retraso se puede deber a alteraciones en la erupción, dientes que salgan antes que otros y provoquen ese retraso e incluso la pérdida de espacio, por quistes que pueden retrasarla, por la presencia de dientes impactados, por una reabsorción radicular más lenta o por malposiciones dentarias que provocan la no erupción o que se retrasen en hacerla.

OTRAS MANIFESTACIONES que son muy comunes en estos pacientes, es la respiración oral, la macroglosia y los labios hipotónicos. Características a las que se llegan en la ponencia del Dr Cahuana (13), Ballikaya (8) y Ribeiro (11). Como ya hemos dicho anteriormente, la respiración oral puede favorecer la aparición de la caries, cambios en el perfil del paciente; la macroglosia puede provocar alteraciones deglutorias, maloclusiones y mordidas abiertas.

Por otra parte, autores como James (6) y Ribeiro (11), en sus estudios, llegan a la conclusión de que los pacientes con MPS IV (Morquio) son los que presentan mayores afectaciones orales.

Todos los autores están de acuerdo en que:

- Este tipo de pacientes presentan una mayor incidencia de caries.
- Una complicación a la hora de mantener una correcta higiene y, por lo tanto, acúmulo de placa y cálculo.
- Alteraciones orales características tales como mordidas abiertas, maloclusiones, diastemas, alteración de la erupción, afectación a nivel de los cóndilos y la ATM, macroglosia, arcadas amplias, etc.
- Una complicación a la hora de realizar procedimientos odontológicos y la importancia de las revisiones periódicas y protocolos de prevención para evitar problemas más graves, que se solucionarían con anestesia general o sedación y sus riesgos.

Los estudios realizados por Carneiro (10), Ballikaya (8), James (6) o Ribeiro (11), por no decir que todos, concluyeron que estos pacientes tienen alteraciones muy complicadas de llevar, y mantener una salud oral correcta y una higiene adecuada es muy complicada, tanto para ellos como para los padres. Siempre la atención odontológica pasa a un segundo plano en comparación con la médica en estos pacientes, aunque es algo por lo que se debe luchar.

8. CONCLUSIONES

- Las MPS son un grupo de trastornos genéticos raros de prevalencia muy baja.
- Se producen unas deficiencias de enzimas lisosomales específicas, provocando que el GAG se acumule en el tejido conectivo, resultando diferentes grados de disfunción multiorgánica.
- Existen diferentes tipos: I, II, III, IV, VI, VII y IX. El tipo III, es el que más problemas presenta a nivel neurológico. El tipo IV es el que más alteraciones orales presenta.
- El tratamiento fundamental es el reemplazo enzimático y el trasplante de células hematopoyéticas.
- Estos pacientes presentan alteraciones orales características:
 - A nivel RX dentario: las más importantes fueron dilaceraciones y acortamiento de las raíces, taurodontismo, dientes impactados, erupción tardía, obliteración pulpar, retraso en la formación de gérmenes dentarios e imágenes radiolúcidas.
 - A nivel RX óseo: rama mandibular corta, corteza mandibular irregular, proceso y ligamento coronoide malformados, defecto condilar, paladar alto, muesca mandibular plana y variación trabecular y anomalías en la ATM.
 - A nivel clínico dentario: microdoncia, abrasión dental, hipoplasias de esmalte alteraciones de la estructura del esmalte y la dentina, alteración de la erupción dental, cúspides puntiagudas de los molares e hipodoncia.
 - A nivel clínico gingival: presencia de hiperplasia gingival, mal estado periodontal, acúmulo de placa y cálculo y sangrado gingival.
 - A nivel de la oclusión: mordida abierta anterior (por macroglosia y protrusión lingual), malposiciones, diastemas, agrandamiento de los procesos alveolares, paladar alto, mordida cruzada posterior por compresión maxilar.
 - Otros problemas: alta incidencia de caries, macroglosia, respiración bucal, presencia de frenillo anormal, labios gruesos, boca pequeña o limitación de apertura bucal.
- Es importante concienciar sobre una buena higiene y unas revisiones periódicas.
- Dada la patología oral que presentan y con objeto de mejorar la calidad de vida de estos pacientes, se hace necesario el emplear desde el nacimiento pautas individualizadas de prevención que permitan evitar el desarrollo de anomalías, y acompañar su crecimiento con abordajes de tratamiento multidisciplinarios e interprofesionales.

9. GLOSARIO

- **MPS:** mucopolisacaridosis
- **DS:** dermatán sulfato
- **HS:** heparán sulfato
- **CS:** condroitín sulfato
- **RX:** radiografías
- **GAG:** glicosaminoglicano
- **SOC:** sense of coherence
- **ATM/TMJ:** articulación témporo-mandibular / temporo-mandibular joint
- **MAA/AOB:** mordida abierta anterior / anterior open bite
- **MCP/PCB:** mordida cruzada posterior / posterior cross-bite

10. BIBLIOGRAFÍA

1. Torres D de A, Barth AL, Valente MP de M, Mello PP de, Horovitz DDG. Otolaryngologists and the Early Diagnosis of Mucopolysaccharidoses: A Cross-Sectional Study. *Diagnostics* (Basel, Switzerland). 2019 Nov 13;9(4): 187.
2. Suárez-Guerrero JL, Gómez Higuera PJI, Arias Flórez JS, Contreras-García GA. Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo. *Rev Chil Pediatría* [Internet]. 2016 Jul [cited 2020 Jan 12];87(4):295–304.
3. Lin H-Y, Lee C-L, Chiu PC, Niu D-M, Tsai F-J, Hwu W-L, et al. Relationships among Height, Weight, Body Mass Index, and Age in Taiwanese Children with Different Types of Mucopolysaccharidoses. *Diagnostics* (Basel, Switzerland). 2019 Oct 14;9(4): 148.
4. Paulina Mabe S. P. LAS MUCOPOLISACARIDOSIS. *Rev Chil Nutr* [Internet]. 2004 Apr [cited 2020 Jan 12];31(1):8–16.
5. Hendriksz CJ, Berger KI, Giugliani R, Harmatz P, Kampmann C, Mackenzie WG, et al. International guidelines for the management and treatment of Morquio A syndrome. *Am J Med Genet A*. 2015 Jan;167A (1):11–25.
6. James A, Hendriksz CJ, Addison O. The oral health needs of children, adolescents and young adults affected by a mucopolysaccharide disorder. *JIMD Rep*. 2012;2:51–58.
7. Gómez AM, García-Robles R, Suárez-Obando F. [Estimation of the mucopolysaccharidoses frequencies and cluster analysis in the Colombian provinces of Cundinamarca and Boyaca]. *Biomédica*. 2012;32(4):602–609.

8. Ballikaya E, Eymirli PS, Yildiz Y, Avcu N, Sivri HS, Uzamis-Tekcicek M. Oral health status in patients with mucopolysaccharidoses. *Turk J Pediatr.* 2018;60(4):400–406.
9. Santos S, López L, González L, Domínguez MJ. [Hearing loss and airway problems in children with mucopolysaccharidoses]. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011;62(6):411– 417.
10. Ruy Carneiro NC, Duda Deps T, Campos Franca E, Ribeiro Valadares E, Almeida Pordeus I, Borges – Olivera AC. Oral health of children and adolescents with mucopolysaccharidosis and mother’s Sense of Coherence. *Spec Care Dentist.* 2017 Sep;37(5): 223-229.
11. Ribeiro EM, Fonteles CSR, Freitas AB, da Silva Alves KS, Monteiro AJ, da Silva CAB. A clinical multicenter study of orofacial features in 26 brazilian patients with different types of mucopolysaccharidosis. *Cleft Palate Craniofac J.* 2015 May;52(3):352–358.
12. Orpha.net, página web recomendada por la asociación de MPS en Barcelona (asociación de las mucopolisacaridosis y síndromes relacionados).
13. Ponencia realizada por el Dr. Cahuana, en el Congreso MPS 2019, sobre odontología en las MPS.