

Salud dental en 21 niños con síndrome de delección 22q11

A. DE LA HOZ¹, M.M. CALVO², P. BELTRI³

¹Universidad Europea de Madrid (UEM). Madrid. ²Instituto de Ciencia y Tecnología de Alimentos y Nutrición (CSIC). Madrid. ³Práctica Privada. Madrid.

RESUMEN

Introducción: el síndrome de delección 22q11 presenta trastornos orales (hipomineralización del esmalte, alteraciones de saliva) que pueden influir en la aparición de caries.

Material y métodos: 21 niños con este síndrome, de entre 5-18 años de edad, se dividieron en 3 grupos: 5-9, 10-14 y \geq 15 años. Se determinaron los índices de caries, de restauración y presencia de selladores; los resultados se compararon con los de la población general española (PGE).

Resultados: el grupo 5-9 años mostró índices de caries entre 3 y 10 veces superior a la PGE, los de restauración fueron 3 veces mayores. En los otros dos grupos, los índices estudiados fueron menores que los de la PGE. Entre el 20-66,6% de cada grupo tenía un sellador de fisuras.

Conclusiones: los mayores índices de caries y restauración en el grupo de menos edad que los de la PGE pueden deberse a que estos niños tienen patologías que pueden influir en la aparición de caries; el alto índice de restauración y la presencia de medidas preventivas puede hacer que disminuyan al hacerlo la edad de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de delección 22q11. Índices de caries. Índices de restauración.

ABSTRACT

Introduction: 22q11 deletion syndrome involves oral disorders (enamel hypomineralization, saliva disorders) that may influence the onset of caries.

Material and methods: 21 children with the syndrome, aged 5-18 years, were divided into 3 groups: 5-9, 10-14 and \geq 15 years old. Caries and restorative indexes and presence of sealants were determined. The results were compared with those of the general Spanish population (GSP).

Results: The 5-9 year-old group showed caries indexes that were between 3 and 10 times higher than the GSP, and restorative indexes that were 3 times higher. In the other two groups, the indexes studied were lower than those of the GSP. Between 20-66.6% of each group had a fissure sealant.

Conclusions: The higher indexes of caries and restorations in the youngest group compared to the GSP may be due to the fact that these children have pathologies that can influence the appearance of caries. The high index of restorations and the presence of preventive measures may lead to a reduction as the age of the patient increases.

KEY WORDS: 22q11 deletion syndrome. Caries index. Restorative index.

INTRODUCCIÓN

El síndrome más frecuente en el ser humano causado por una delección cromosómica es el conocido como síndrome de delección 22q11 (1), con una prevalencia entre 1/4.000 y 1/9.700 nacimientos vivos (2,3). Este síndrome a lo largo de la historia ha recibido diferentes nombres, como síndrome de DiGeorge, síndrome velocardiofacial, síndrome de Shprintzen o CATCH-22, entre otros (1,4,5). En 1992 se determinó que la

etiología de todos esos síndromes era común, una delección en el brazo largo del cromosoma 22 (6), pasando a denominarse todos ellos desde entonces síndrome de delección 22q11.

Dentro de la presentación del síndrome se han descrito más de 180 características clínicas diferentes que afectan a casi la totalidad de los órganos y sistemas del cuerpo humano. Este gran número de características diferentes, asociado a que ninguna de ellas aparece de manera individual o en un grupo determinado en todos los pacientes afectados por la delección, hace muy difícil tanto el diagnóstico como la creación de protocolos de tratamiento en este grupo de pacientes (7,8).

Las características más frecuentes son las cardiopatías congénitas de tipo conotruncal, las anomalías neuromusculares o anatómicas del paladar, la presencia de unas facies típicas y problemas psiquiátricos y del aprendizaje (9). Menos frecuentes, pero de gran importancia en el desarrollo del paciente en sus primeros años de vida son la hipocalcemia y la inmunodeficiencia (1).

A nivel intraoral, además de las alteraciones del paladar, se ha observado un alto porcentaje de pacientes con síndrome de delección 22q11 con alteraciones a nivel del esmalte en los dientes, ya sean opacidades o hipomineralización, tanto en dentición temporal como permanente (10,11). Además de alteraciones en el esmalte, Klingberg y cols. (2007) (12) encontraron que la saliva presentaba alteraciones tanto a nivel cualitativo como cuantitativo; disminuyendo la capacidad *buffer* de la misma. En los pacientes afectados por el síndrome de delección 22q11 se ha observado un alto índice de caries, así como una mala higiene, siendo estos dos hechos, junto con las alteraciones del color en los dientes y el coste de los tratamientos, las principales preocupaciones de los padres con niños con síndrome de delección 22q11 en relación con su salud bucodental (11,13).

En los últimos años se han publicado dos guías (14,15), estableciendo protocolos clínicos sobre cómo se debe tratar a los pacientes afectados del síndrome de delección 22q11, teniendo en consideración los diferentes órganos y sistemas que se pueden encontrar afectados. En ambas guías clínicas se hace referencia a la evaluación dental, recomendando realizar revisiones de manera periódica desde que el niño cumple un año. Sin embargo, en ellas no se especifica la periodicidad de estas revisiones ni las medidas de prevención recomendadas en este grupo de pacientes, a pesar de presentar un riesgo alto de padecer caries.

Dado que no existen muchos estudios sobre la presencia de caries en niños con síndrome de delección 22q11, el objetivo del presente trabajo fue determinar la prevalencia de caries, así como la presencia de tratamientos restauradores y de selladores de fisuras en 21 niños que padecían el citado síndrome de delección 22q11, comparando los resultados con los observados en la población general española.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se llevó a cabo un estudio, entre julio de 2014 y junio de 2016, en 21 individuos con síndrome de delección 22q11. De esta población, 13 eran varones y 8 mujeres, con edades comprendidas entre los 5 y los 18 años y una edad media de 9 años y 4 meses. Todos ellos habían sido diagnosticados previamente de síndrome de delección 22q11 mediante un estudio genético.

Para poder llevar a cabo un estudio comparativo con el de la población general, los 21 individuos se dividieron por edades en tres grupos: de 5 a 9 años, de 10 a 14 años y de 15 años en adelante.

Se realizó una inspección a nivel dentario con espejo intraoral plano de cada uno de los sujetos y se tomó nota en un odontograma de la presencia de caries, siguiendo el criterio de diagnóstico de la OMS (16) (Fig. 1), considerando como

caries solo aquellas lesiones presentes en una fosa, fisura o superficie dental lisa con una cavidad inconfundible, esmalte socavado o suelo o paredes indudablemente ablandados. También se registró la presencia de tratamientos restauradores y de selladores de surcos y fisuras.

Tras realizar todas las inspecciones a nivel intraoral, se llevó a cabo el cálculo de los índices de caries (CAOD, CAOS, CAOM, cod y cos) y de restauración (i.r. e I.R.) tanto en dentición temporal como permanente. Una vez calculados, se determinó la media de cada uno de los valores para cada grupo de edad. También se registró la presencia de selladores de surcos y fisuras, y se calculó el porcentaje de individuos que presentaban al menos uno.

Una vez realizados dichos cálculos, se compararon los valores obtenidos con los dados de la población general española publicados en la Encuesta de Salud Oral en España (2015) (17).

RESULTADOS

En la tabla I se muestra el valor medio de cada uno de los índices de caries y el porcentaje de restauración calculados para cada grupo de edad.

En el grupo de 5 a 9 años se observó un cod de 3,62, un cos de 8,18 y CAOD, CAOS Y CAOM de 0,53. La media del índice de restauración en este grupo fue de 66,09% en dentición temporal y de 37,5% en dentición permanente. En la figura 2 se muestran las fotografías oclusales de dos niños de este grupo de edad, donde se puede ver la presencia de caries y de tratamientos restauradores.

En la figura 3A se muestran los valores medios de los índices de caries y de restauración de la población estudiada y de la general española; los datos de esta última corresponden a los publicados en la Encuesta de Salud Oral en España (2015) (17). Los niños con síndrome de delección 22q11 del grupo de 5 a 9 años mostraron valores de índices de caries mucho más elevados que los de la población general; la media del cod fue aproximadamente 3 veces mayor y la del CAOD aproxima-



Fig. 1. Fotografía oclusal donde se observan caries en la superficie oclusal de los primeros molares permanentes y el segundo molar temporal izquierdo siguiendo el criterio de diagnóstico de la OMS.

TABLA I.
 MEDIA DE LOS ÍNDICES DE CARIES Y PORCENTAJE DE LOS DE RESTAURACIÓN DE LOS 21 NIÑOS CON SÍNDROME DE DELECCIÓN 22q11

Grupos de edades	cod	cos	CAOD	CAOS	CAOM	i.r. (%)	I.R. (%)
5-9 años	3,62	8,18	0,53	0,53	0,53	66,09	37,5
10-14 años	0	0	0	0	0	-	-
≥ 15 años	-	-	5	10	0,5	-	0

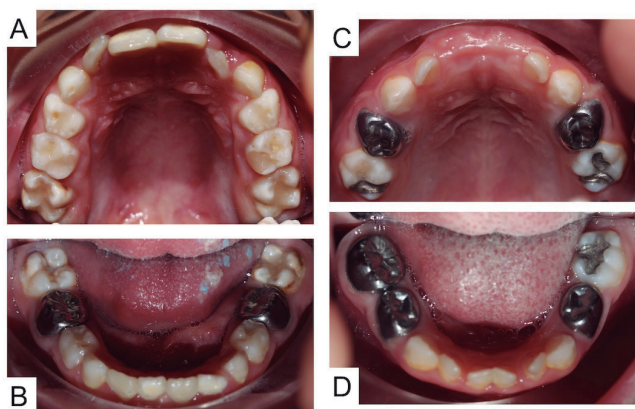


Fig. 2. Fotografías oclusales (A y B) de un niño de 8 años y 1 mes de edad y (C y D) de un niño de 5 años y 5 meses de edad; ambos con síndrome de delección 22q11.

damente 10 veces mayor en los niños con el síndrome que en los de la población general española. En cuanto a los índices de restauración, los niños en dentición permanente mostraron porcentajes similares a los de la población general, mientras que en los de dentición temporal dicho porcentaje fue aproximadamente 3 veces mayor en los niños con el síndrome que en los que no lo padecían (Fig. 3B).

Ninguno de los niños del grupo de 10 a 14 años presentó caries en los dientes permanentes o temporales. Sin embargo, en la población general española se ha indicado que en este grupo de edad, la media de CAOD fue de 0,71.

En el grupo de individuos con 15 años o más, se observó que el CAOD tenía un valor medio de 5, el CAOS de 10 y el CAOM de 0,5 (Tabla I). No se encontraron dientes restaurados en los pacientes de este grupo de edad. El índice de CAOD fue mucho menor en la población general española que mostró valores de 1,34 (Fig. 3A). En este grupo de edad no se encontraron niños con dientes restaurados. Sin embargo, en la población general lo tienen un 67,7% de la población (Fig. 3B).

La presencia de selladores de surcos y fisuras no se observó en todos los niños estudiados. Sin embargo, en general, en los tres grupos de edades analizados un porcentaje relativamente elevado de niños los mostraron. El grupo que tenía un porcen-

taje más alto fue el de 10 a 14 años con un 66,6% de niños, seguido muy de cerca del de grupo de 15 o más años, con un 50% de los individuos; mientras que solo un 20% de los niños estudiados entre 5 y 9 años mostraron selladores de surcos y fisuras (Fig. 4). En los tres grupos de edad, el porcentaje de selladores fue mucho más elevado que el encontrado en la población general española.

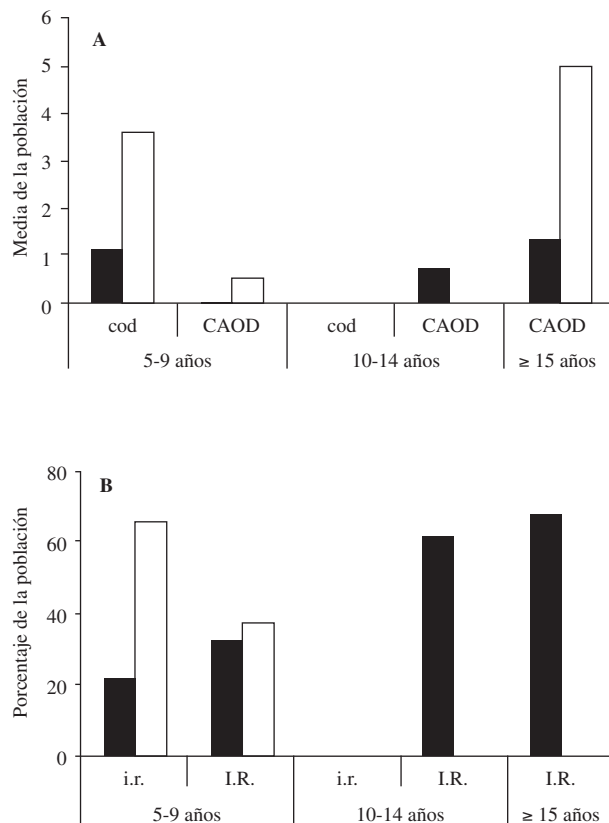


Fig. 3. Medias de los datos de los índices de caries cod y CAOD (A) y porcentajes de restauración (B) de los niños con síndrome de delección 22q11 (rectángulos blancos) y de la población general española (rectángulos negros).

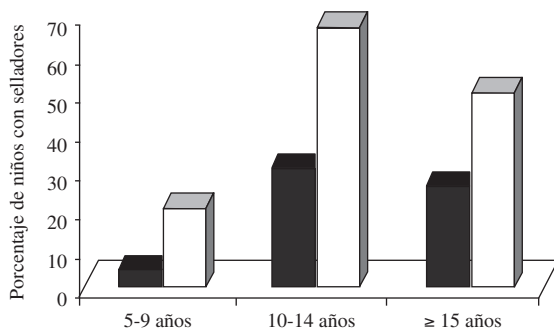


Fig. 4. Porcentaje de niños con al menos un sellador de surcos y fisuras en la población estudiada con síndrome de delección 22q11 (rectángulos blancos) y en la población general española (rectángulos negros).

DISCUSIÓN

En la bibliografía se menciona que los niños que padecen este síndrome presentan alteraciones orales. Sin embargo, solo se ha encontrado un estudio (11) en que se mencionan los índices de caries de los pacientes con síndrome de delección 22q11. En el año 2002, Klingberg y cols. (11) realizaron un estudio con niños suecos de edades comprendidas entre los 3 y 19 años de edad. En dicho estudio encontraron que la media de dientes temporales y permanentes careados, obturados o ausentes era de 2,9. En el presente estudio dicha media es de 2, siendo bastante similar a la mostrada por dichos autores.

Se considera que este estudio es más completo que el realizado por Klingberg y cols. (11) dado que, a pesar de que el estudio de Klingberg y cols. evaluó a 28 sujetos. En el presente estudio además del índice de caries general se han especificado los índices de caries en dentición temporal y permanente. Además, se ha determinado el de restauración, lo que contribuye a saber si dichos pacientes están o han estado bajo tratamiento por parte de un odontólogo. Por otro lado, en este trabajo se han cuantificado la presencia de selladores de surcos y fisuras, importante para valorar si se están realizando medidas de prevención contra la caries en este grupo de pacientes.

En los índices de caries, cuando se comparó la evolución de estos con la edad, se observó que en general aumentan los valores con respecto la edad de los pacientes, salvo en el grupo de 10-14 años, donde no se encontraron caries en ese grupo. Este dato quizá no debería tenerse en cuenta, ya que la población estudiada con este rango de edad fue muy pequeña (3 pacientes), por lo que se considera que los valores podrían variar si aumentara la población estudiada. Por otro lado, en los tres grupos de niños el número de selladores fue superior al de la población general, pero en el grupo de 10-14 años es donde la diferencia con la población española sana fue mayor. Esta medida preventiva podría contribuir a que hubiera menos número de caries en este grupo de edad.

Como se ha indicado, el índice de caries en dentición temporal (cod) fue bastante más elevado en los niños con

síndrome de delección 22q11 que en la población general española. Esta presencia de un alto número de caries en dentición temporal puede estar relacionada con algunas patologías que el paciente puede presentar al nacer, como las cardiopatías congénitas de tipo conotruncal, la inmunodeficiencia o la hipocalcemia. Dichas alteraciones pueden producir alteraciones en el esmalte, tales como opacidades e hipomineralización del mismo. Esto, asociado a las alteraciones cualitativas y cuantitativas de la saliva observadas por Klingberg y cols. (12) en los niños que padecen esta enfermedad y a la mala higiene detectada en algunos de los pacientes estudiados, pueden contribuir a una rápida progresión de las caries en los afectados con el síndrome de delección 22q11, mayor que la dada en la bibliografía para la población general.

Se ha observado que los índices de restauración fueron muy elevados en el grupo de población de 5 a 9 años; también que el porcentaje de individuos con selladores en la población estudiada fue mayor que el de la general española. Ambos hechos hacen pensar que en los niños con síndrome de delección 22q11 estudiados, pese a presentar a veces numerosas caries, estas se tratan con mayor frecuencia por el odontólogo. Además, en estos niños se realizan en más casos que en la población general tratamientos preventivos, como los selladores.

Los niños con este síndrome suelen presentar cardiopatías congénitas y problemas de inmunodeficiencias, por ello en estos pacientes aumenta la importancia de llevar a cabo revisiones periódicas, con especial atención en las medidas preventivas que disminuyan el riesgo de caries para mantener un nivel de salud oral adecuado.

Dado que el presente trabajo, junto al realizado por Klingberg y cols. (11), son los únicos donde se ha analizado el índice de caries de los niños con el síndrome de delección 22q11 y a que los resultados obtenidos difieren a los de la población general, se considera que es de interés continuar realizando estudios sobre este tema.

CONCLUSIONES

Los niños estudiados hasta los 9 años que padecen síndrome de delección 22q11 presentan un índice de caries y de restauración mayor que el de la población general española. El mayor índice de caries puede deberse a que aquellos que padecen este síndrome suelen tener algunas patologías que pueden, entre otras cosas, influir en la estructura y mineralización del esmalte, favoreciendo la aparición de caries.

El mayor índice de restauración indica que los padres de estos de pacientes suelen prestar atención a dicha presencia de caries intentado tratar el problema.

CORRESPONDENCIA:

Ana de la Hoz
 Universidad Europea de Madrid (UEM)
 C/ Tajo, s/n
 28670 Villaviciosa de Odón, Madrid
 e-mail: ana.delahoz@universidadeuropea.es

BIBLIOGRAFÍA

- Shprintzen RJ. Velo-cardio-facial syndrome. Cassidy S, Allanson J (Eds). New York: Wiley-Liss; 2005.
- Wilson DI, Cross IE, Burn J. Minimum prevalence of chromosome 22q11 deletions. *Am J Hum Genet* 1994;55(Suppl_3):A169.
- Tezenas Du Montcel S, Mendizabai H, Ayme S, Levy A, Philip N. Prevalence of 22q11 microdeletion. *J Med Genet* 1996;33(8):719.
- Cohen MM Jr. Syndromes with cleft lip and cleft palate. *Cleft Palate J* 1978;15(4):306-28.
- Wilson DI, Burn J, Scambler P, Goodship J. DiGeorge syndrome: part of CATCH 22. *J Med Genet* 1993;30(10):852-6.
- Scambler PJ, Kelly D, Lindsay E, Williamson R, Goldberg R, Shprintzen R, et al. Velo-cardio-facial syndrome associated with chromosome 22 deletions encompassing the DiGeorge locus. *Lancet* 1992;339(8802):1138-9.
- Shprintzen RJ. Velo-cardio-facial syndrome. *Curr Opin Pediatr* 2005;17(6):725-30.
- Shprintzen RJ. Velo-cardio-facial syndrome: 30 Years of study. *Dev Disabil Res Rev* 2008;14(1):3-10.
- Robin NH, Shprintzen RJ. Defining the clinical spectrum of deletion 22q11.2. *J Pediatr* 2005;147(1):90-6.
- da Silva Dalben G, Richieri-Costa A, de Assis Taveira LA. Tooth abnormalities and soft tissue changes in patients with velocardiocardial syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;106(2):e46-51.
- Klingberg G, Óskarsdóttir S, Johannesson EL, Noren JG. Oral manifestations in 22q11 deletion syndrome. *Int J Paediatr Dent* 2002;12(1):14-23.
- Klingberg G, Lingstrom P, Óskarsdóttir S, Friman V, Bohman E, Carlen A. Caries-related saliva properties in individuals with 22q11 deletion syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;103(4):497-504.
- Klingberg G, Hallberg U, Óskarsdóttir S. Oral health and 22q11 deletion syndrome: thoughts and experiences from the parents' perspectives. *Int J Paediatr Dent* 2010;20(4):283-92.
- Bassett AS, McDonald-McGinn DM, Devriendt K, Digilio MC, Goldenberg P, Habel A, et al. Practical guidelines for managing patients with 22q11.2 deletion syndrome. *J Pediatr* 2011;159(2):332-9.e1.
- Allgrove J, Baker K, Baxendale H, Bu Lock F, Waardt D, Firth H, et al. Max Appeal (2012) Consensus document for 22q11.2 deletion syndrome. 2012 [Available from: http://www.maxappeal.org.uk/information/consensus_project/content.asp?s=44&p=67].
- Organización Mundial de la Salud (OMS). Oral health surveys: basic methods. 5th ed. Francia: WHO Library Cataloguing-in-Publication Data; 2013.
- Bravo Pérez M., Almerich Silla JM, Ausina Márquez V, Avilés Gutiérrez P, Blanco González JM, Canorea Díaz E, et al. Encuesta de salud oral en España 2015. *RCOE* 2016;21(1):8-48.

Original Article

The dental health of 21 children with 22q11 deletion syndrome

A. DE LA HOZ¹, M.M. CALVO², P. BELTRI³¹European University of Madrid. Madrid. ²Institute of Science and Technology of Food and Nutrition (CSIC). Madrid. ³Private Practice.

ABSTRACT

Introduction: 22q11 deletion syndrome involves oral disorders (enamel hypomineralization, saliva disorders) that may influence the onset of caries.

Material and methods: 21 children with the syndrome, aged 5-18 years, were divided into 3 groups: 5-9, 10-14 and ≥ 15 years old. Caries and restorative indexes and presence of sealants were determined. The results were compared with those of the general Spanish population (GSP).

Results: The 5-9 year-old group showed caries indexes that were between 3 and 10 times higher than the GSP, and restorative indexes that were 3 times higher. In the other two groups, the indexes studied were lower than those of the GSP. Between 20-66.6% of each group had a fissure sealant.

Conclusions: The higher indexes of caries and restorations in the youngest group compared to the GSP may be due to the fact that these children have pathologies that can influence the appearance of caries.

RESUMEN

Introducción: el síndrome de delección 22q11 presenta trastornos orales (hipomineralización del esmalte, alteraciones de saliva) que pueden influir en la aparición de caries.

Material y métodos: 21 niños con este síndrome, de entre 5-18 años de edad, se dividieron en 3 grupos: 5-9, 10-14 y ≥ 15 años. Se determinaron los índices de caries, de restauración y presencia de selladores; los resultados se compararon con los de la población general española (PGE).

Resultados: el grupo 5-9 años mostró índices de caries entre 3 y 10 veces superior a la PGE, los de restauración fueron 3 veces mayores. En los otros dos grupos, los índices estudiados fueron menores que los de la PGE. Entre el 20-66,6% de cada grupo tenía un sellador de fisuras.

Conclusiones: los mayores índices de caries y restauración en el grupo de menos edad que los de la PGE pueden deberse a que estos niños tienen patologías que pueden influir en la aparición de caries;

The high index of restorations and the presence of preventive measures may lead to a reduction as the age of the patient increases.

KEY WORDS: 22q11 deletion syndrome. Caries index. Restorative index.

INTRODUCTION

The most common syndrome in humans caused by chromosome deletion is known as 22q11 deletion syndrome (1), with a prevalence of between 1/4.000 and 1/9.700 live births (2,3). This syndrome over history has received different names such as DiGeorge, velo-cardio-facial syndrome, Shprintzen syndrome or CATCH-22 among others (1,4,5). In 1992 it was established that the etiology of all these syndromes was common, which was a missing piece of the long arm of chromosome 22 (6), and the syndromes then became known as 22q11 deletion syndrome.

The presentation of the syndrome includes more than 180 different clinical characteristics affecting nearly all the organs and systems of the human body. The large number of different characteristics, together with the fact that none appear individually, or in a particular group in the patients affected by deletion, makes both the diagnosis and the creation of treatment protocols for this group of patients very difficult (7,8).

The more common characteristics are the conotruncal type of congenital heart disease, neuromuscular or anatomic anomalies of the palate, the presence of typical facial characteristics and psychiatric and learning problems (9). Less frequent, but of great importance in the development of patients during their first years of life, are hypocalcaemia and immunodeficiency (1).

The intraoral manifestations, in addition to defects of the palate, have been observed in a high percentage of patients with 22q11 deletion syndrome that include tooth enamel defects, which may be opacities or hypomineralization in both the primary and secondary dentition (10,11). In addition to enamel defects, Klingberg et al. (2007) (12) found that the saliva had qualitative and quantitative disorders and reduced buffer capacity. The patients affected by 22q11 deletion syndrome have a high rate of caries, as well as bad hygiene, and these two facts together with color disorders of the teeth and the cost of treatment are the main concerns of parents of children with 22q11 deletion syndrome with regard to their oral health (11,13).

In recent years two guides have been published (14,15), and clinical protocols have been established on how patients with 22q11 deletion syndrome should be treated. These take into consideration the different organs and systems that may be affected. Both clinical guides stress dental evaluation, and periodic check-ups are recommended until the child reaches the age of 1 year. However, how often these check-ups should take place is not specified nor are the recommended prevention measures for this group of patients, despite their high caries risk.

el alto índice de restauración y la presencia de medidas preventivas puede hacer que disminuyan al hacerlo la edad de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de deleción 22q11. Índices de caries. Índices de restauración.

Given that there are not many studies on the presence of caries in children with 22q11 deletion syndrome, the aim of the present study was to determine the prevalence of caries, as well as restorative treatment and fissure sealants in 21 children suffering 22q11 deletion syndrome, and to compare the results with those observed in the general Spanish population.

MATERIAL AND METHODS

A study was carried out between July 2014 and June 2016 in 21 individuals with 22q11 deletion syndrome. The population was made up of 13 males and 8 females who were aged between 5 and 18 years, and a mean age of 9 years and 4 months. They had all been diagnosed previously with 22q11 deletion syndrome following genetic testing.

In order to carry out a comparative study among the general population the 21 individuals were divided by age into three groups: from 5 to 9 years, from 10 to 14 years and 15 years and above.

The individuals each underwent a dental examination using a flat intraoral mirror and notes were taken using a tooth chart with regard to caries according to the WHO diagnostic criteria (16) (Fig. 1). Carious lesions were considered to be only those lesions in a pit, fissure or smooth tooth surface with an unmistakable cavity, undermined enamel or clearly softened floor or walls. Restorative treatment was also registered together with pit and fissure sealants.



Fig. 1. Occlusal photograph showing caries on the occlusal surface of the permanent first molars and on the left primary second molar according to the WHO diagnostic criteria.

After performing the intraoral examinations, the calculation was made of the caries index (DMFT, DMFS, DMFM, dft and dfs) and of the restorations (r.i. and R.I.) in both the primary and permanent dentitions. Once calculated, the mean of each of the values was calculated for each age group. The presence of pit and fissure sealants was also determined and the percentage of individuals with at least one.

Once this calculation had been carried out, a comparison was made of these values with those in the general Spanish population published in the 2015 Oral Health Survey of Spain (17).

RESULTS

Table 1 shows the mean value of each of the carious indexes and the restoration percentage that was calculated for each age group.

In the 5 to 9 year age group, a dmt value was observed of 3.62, dfs of 8.18 and a DMFT, DMFS and DMFM of 0.53. The mean restorative index in this group was 66.09% in the primary dentition and 37.5% in the permanent dentition. Figure 2 shows occlusal photographs of two children in this age group, and the presence of caries and restorative treatment.

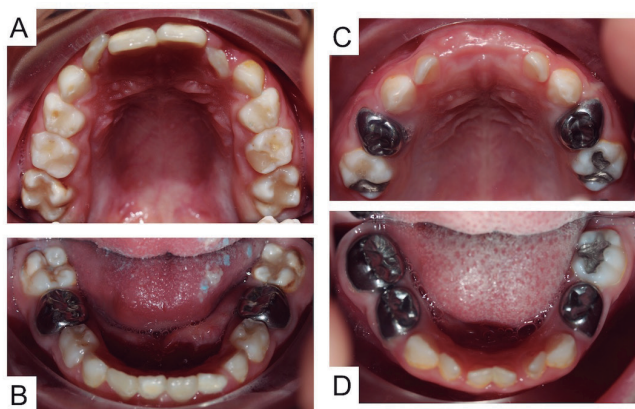


Fig. 2. Occlusal photographs (A and B) of a child aged 8 years and 1 month and (C and D) a child aged 5 years and 5 months, both with 22q11 deletion syndrome.

Figure 3a shows the mean values of the caries and restoration indexes in the population studied and that of the general Spanish population. The data regarding the latter appeared in the Oral Health Survey in Spain (2015) (17). The children with 22q11 deletion syndrome in the group aged 5 to 9 years showed much higher caries indexes than those of the general population. The mean dft was approximately 3 times higher, and the DMFT was approximately 10 times higher, in children with the syndrome compared with those in the general Spanish population. With regard to the restorative indexes, the children in the permanent dentition showed similar percentages to those in the general population, while regarding the primary dentition this percentage was approximately 3 times higher in the children with the syndrome than in those without (see Figure 3b).

None of the children in the group aged 10 to 14 years had decayed permanent or primary teeth. However, in the general Spanish population for this age group the mean DMFT was 0.71%.

In the group of individuals aged 15 years or more, it was observed that the DMFT has a mean value of 5, DMFS of 10, and DMFM of 0.5 (Table I). No restorations were found in the patients of this age group. The DMFT index was much lower in the general Spanish population that had values of 1.34 (Fig. 3A). In this age group, children with restorations were not found, however in the general population the figure was 67.7%, see figure 3B.

The presence of pit and fissure sealants was not observed in any of the children studied. However, in general, in the three age groups analyzed, a relatively high percentage of children did have these. The group with the highest percentage was 10 to 14 years with 66.6% of children, followed very closely by the group of 15 years and above with 50%, while only 20% of the children studied between 5 and 9 years had pit and fissure sealants (Fig. 4). In the three age groups the percentage of sealants was much higher than that found in the general Spanish population.

DISCUSSION

The literature reports that children with this syndrome have oral disturbances. However, only one study was found (11) that mentioned the caries index of the patients with 22q11 deletion syndrome. In the year 2002 Klingberg et al. (11) performed a study on Swedish children aged between 3 and

TABLE I.

CARIES INDEX MEANS AND RESTORATIVE PERCENTAGES OF THE 21 CHILDREN WITH 22q11 DELETION SYNDROME

Age groups	dft	dfs	DMFT	DMFS	CAOM	r.i. (%)	R.I. (%)
5-9 years	3.62	8.18	0.53	0.53	0.53	66.09	37.5
10-14 years	0	0	0	0	0	-	-
≥ 15 years	-	-	5	10	0.5	-	0

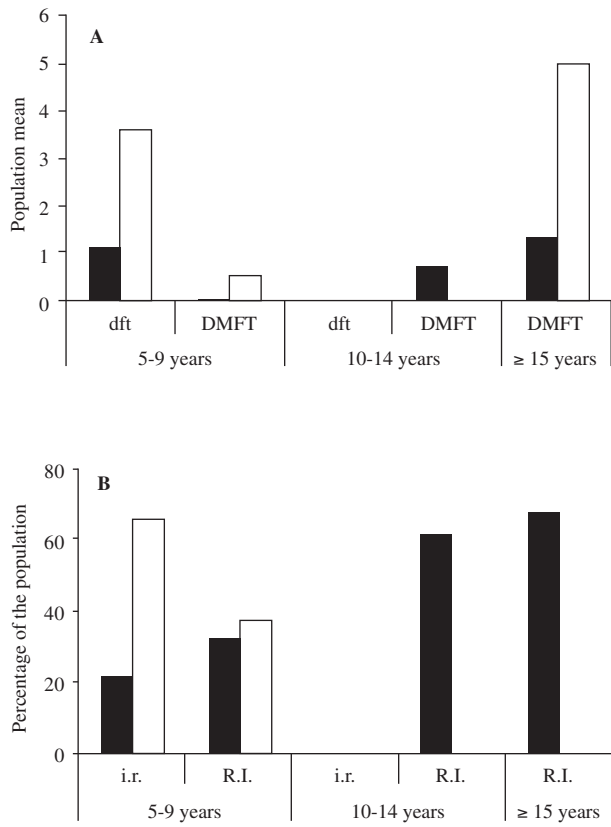


Fig. 3. The dft and DMFT index scores (A) and restoration percentages (B) of the children with 22q11 deletion syndrome (white rectangles) and of the general Spanish population (black rectangles).

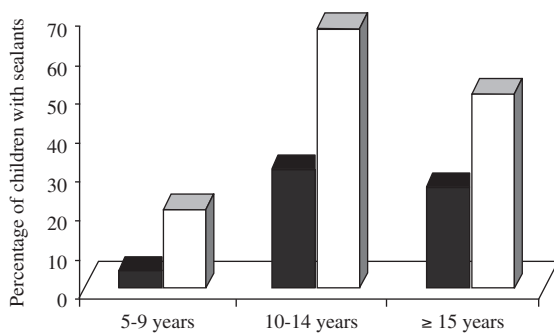


Fig. 4. Percentage of children with at least one pit and fissure and sealant in the population studied with 22q11 deletion syndrome (white rectangles) and in the general Spanish population (black triangles).

19 years. It was found that the mean number of decayed, missing or filled primary and permanent teeth was 2.9. In the present study the mean was 2, which was fairly similar to the figure presented by the former authors.

This study is more complete than the one carried out by Klingberg et al. (11) given that, despite the fact that the Klingberg et al. study evaluated 28 individuals, in the present study, in addition to the general caries index, the caries index was specified in both the primary and permanent dentition. In addition, the restorative index was determined, which enables finding out if these patients are receiving, or have received, dental treatment. Moreover, the presence of pit and fissure sealants was quantified in this study, which is important for evaluating if prevention measures have been taken against caries in this group of patients.

When caries index was compared with increases in age, it was observed that in general the values increased as the age of the patients increased, except in the group of children aged 10-14 years, as tooth decay was not observed in this group. This should perhaps not be taken into account given that the population studied in this age range was very small, just three patients, and the values could therefore increase with a larger population. Moreover, in the three groups of children, the number of sealants was greater than that of the general population, but the group aged 10-14 years reflected the greatest difference when compared with the healthy Spanish population. This preventative measure could contribute to a reduction in caries in this age group.

As previously mentioned, the caries index in the primary dentition (dft) was significantly higher in the children with 22q11 deletion syndrome than in the general Spanish population. The presence of a high caries rate in the primary dentition could be related to certain pathologies that the patient might have at birth such as conotruncal heart defects, immunodeficiency or hypocalcaemia. These disturbances can produce enamel disturbances such as opacities and hypomineralization. This, associated with the qualitative and quantitative disturbances in saliva observed by Klingberg et al. (12) in the children with this disease together with the poor hygiene detected in some of the patients studied, can contribute to the rapid progression of caries in those patients affected by 22q11 deletion syndrome, at a faster rate than reported in the literature for the general population.

It was observed that the restoration indexes were very high in the population aged 5 to 9 years. Also, that the percentage of individuals with sealants in the population studied was greater than in the general Spanish population. Both facts suggest children with 22q11 syndrome, despite often having considerable caries, are treated more frequently by dentists. In addition, preventative treatment and sealants are used in these children more than in the general population.

The children with this syndrome tend to have congenital heart disease and problems with immunodeficiency. Therefore, in these patients periodic checkups are more important and special attention should be given to preventative measures to reduce the risk of caries and in order to maintain good oral health.

Given that the present work, together with that carried out by Klingberg et al. (11), are the only ones that analyze caries risk in children with 22q11 deletion syndrome, and that the results obtained differ from those in the general population, further studies on the subject are of interest.

CONCLUSIONS

The children studied up until the age of 9 years with 22q11 deletion syndrome had a caries and restoration index that was greater than that of the general Spanish population. This larger caries rate may be due to certain

pathologies that, among other things, influence the structure and mineralization of the enamel favoring the onset of caries.

This greater restoration rate indicates that the parents of these patients tend to pay attention to the presence of caries and that they try and solve this problem.