

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Departamento de Especialidades Clínicas Odontológicas



TESIS DOCTORAL

**Evaluación de la severidad de la maloclusión en niños
con osteogénesis imperfecta**

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTORA

PRESENTADA POR

Fabiola Bernal Barroso

Director

Joaquín de Nova García

Madrid, 2019

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DEPARTAMENTO DE ESPECIALIDADES CLÍNICAS ODONTOLÓGICAS



“Evaluación de la severidad de la maloclusión en niños
con Osteogénesis Imperfecta”

Autora: Fabiola Bernal Barroso

Tutor: Manuel Joaquín de Nova García



UNIVERSIDAD
COMPLUTENSE
MADRID
DEPARTAMENTO DE ESPECIALIDADES CLÍNICAS ODONTOLÓGICAS

**D. M. JOAQUÍN DE NOVA GARCÍA, PROFESOR TITULAR DEL DEPARTAMENTO
DE ESPECIALIDADES CLÍNICAS ODONTOLÓGICAS DE LA FACULTAD DE
ODONTOLOGÍA DE LA UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID**

CERTIFICA: Que la Tesis Doctoral con el título: **“EVALUACIÓN DE LA
SEVERIDAD DE LA MALOCLUSIÓN EN NIÑOS CON OSTEOGÉNESIS
IMPERFECTA.”**, es un trabajo original que ha sido realizada bajo mi
dirección, por **Dña. Fabiola Bernal Barroso**, y reúne, en mi criterio,
los requisitos suficientes para optar al Grado de Doctor.

Madrid, veintiocho de mayo de dos mil dieciocho

Fdo.: Prof. M Joaquín de Nova García

AGRADECIMIENTOS

Agradecer a mi tutor, el Dr. de Nova, su tiempo, dedicación y entrega a la profesión.

Agradecer a la directora de la Asociación Huesos de Cristal (AHUCE), Julia Piniella Martín, por estar siempre dispuesta a ayudar y hacer que todo parezca muy sencillo.

Este trabajo no hubiera sido posible sin la ayuda del Dr. Ricardo Ortega y D. Santiago Cano y de la de mis compañero Santiago García Rosas y Marta Rodrigo Pérez-Tabernerero.

A mis padres y hermanos, porque sin su apoyo y sus consejos probablemente no habría llegado aquí.

A todo el equipo de Clínica Bernal por aguantarme en los buenos y malos momentos de esta tesis y por animarme a seguir todos los días.

A ti Hugo, por confiar en mi y por hacerme ver que todo esfuerzo tiene una buena recompensa.

<u>ÍNDICE</u>	Página
ABSTRACT	10
RESUMEN	15
1. INTRODUCCIÓN	21
1.1. Oclusión normal y maloclusión	22
1.1.1. Maloclusión de Clase III	23
1.1.2. Índices de maloclusión	30
1.1.2.1. Valoraciones cualitativas de la maloclusión	32
1.1.2.2. Valoraciones cuantitativas de la maloclusión	34
1.1.3. Uso actual de los índices de maloclusión	40
1.1.4. Índices de maloclusión en dentición temporal	56
1.2. Osteogénesis Imperfecta	65
1.2.1. Definición, epidemiología y etiología	65
1.2.2. Diagnóstico y Clasificación	68
1.2.3. Alteraciones clínicas en OI	72
1.2.4. Manejo médico de la OI	74
1.2.5. Osteogénesis Imperfecta y maloclusión	76
2. ANTECEDENTES	82
2.1. Alteraciones craneofaciales en OI	83
2.2. Severidad de la maloclusión en pacientes con OI	94
3. JUSTIFICACIÓN E HIPÓTESIS	102
4. OBJETIVOS	104

5. MATERIAL Y MÉTODO	106
5.1. Universo del estudio	108
5.2. Muestra de estudio	109
5.2.1. Criterios de inclusión	110
5.2.2. Criterios de exclusión	110
5.3. Material	111
5.4. Muestra controles	114
5.4.1. Criterios de inclusión	114
5.4.2. Criterios de exclusión	115
5.5. Método	115
5.5.1. Dentición permanente: Índice de Discrepancia	115
5.5.2. Dentición temporal: Método de Análisis Temporal	126
5.6. Método estadístico	132
6. RESULTADOS	134
6.1. Dentición mixta y definitiva	136
6.1.1. Descripción de la muestra de OI	136
6.1.2. Análisis comparativo de las variables entre grupo control y grupo OI	145
6.1.3. Análisis comparativo de las variables entre grupo control y grupo OI tipo I, III, IV y V	150

6.2. Análisis de la Muestra Subgrupo	157
6.3. Dentición Temporal	159
6.3.1. Descripción de la muestra en dentición temporal OI	159
6.3.2. Distribución con criterios de normalidad	161
6.3.3. Distribución con criterios de homogeneidad	162
7. DISCUSIÓN	169
7.1. Dentición permanente y mixta	170
7.2. Dentición temporal	180
8. CONCLUSIONES	183
9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	185
10. ANEXOS	189

ABSTRACT

EVALUATION OF THE SEVERITY OF MALOCCLUSION IN A GROUP OF CHILDREN AFFECTED BY OSTEOPENIA IMPERFECTA

The occlusion is the way the dental arches are related to each other. This is characterized by a balance between the craniofacial growth which is in harmony with the growth of the maxilla and the jaw in terms of size, shape and position.

Measure and quantify the malocclusion is essential for a good orthodontic diagnosis but also for epidemiological studies where we can measure the prevalence and the incidence of malocclusion in a certain group of people.

Osteopenia Imperfecta (OI) is a connective tissue disease most commonly involving mutation of the genes that codify type I collagen that affects many organs in the body, especially the skeleton. It is characterized by a reduction in bone mass which means bone fragility. The incidence is 1:15,000 newborns, and it affects all races and genders. For many years the Sillence classification was used to organize the different forms of the disease based on clinical, radiographic and genetic criteria, it divides the disease in four major categories. The OI type I is the mildest form of the disease, the type II is lethal at birth and type III and IV is the most severe group of those that survive at birth.

Patients with OI present unique morphological characteristics as a direct result of the molecular defect they present, leading to a deficit of bone growth and mineralization. The anomalies differ greatly on the type of OI they present.

Craniofacial morphology has a wide range of variety from almost normality in type I to severe type III dysmorphology with a typical triangular face, anomalous sagittal relationship, maxillary retruded with respect to the anterior cranial base (SNA Angle decreased) and increase in the SNB Angle. This describes an advanced mandibular position in relation to the anterior cranial base, resulting in true Class III patterns. It is observed very severe mandibular prognathisms not previously detected in other population groups. All these occlusal alterations cause severe occlusal malocclusion that complicates the orthodontic treatment.

The main objective of our study was the evaluation of the severity of malocclusion in a group of OI patients in temporary, mixed and adult dentition. The secondary objectives are to create a method to analyze the malocclusion in temporary dentition patients, to date not available at these ages; to apply the ABO Discrepancy Index in mixed and adult dentition to evaluate the severity of malocclusion in OI and determine differences between the OI group and the control group; another secondary objective is to mention according to the classification of Silness, which types of OI have the more severe malocclusion and finally to find out which are the variables of the index and method that more influence on the complexity of the malocclusion.

In our study, we analyzed a total of 49 patients (25 females and 24 males) with ages between 4 and 18 years, with different types of OI, distributed in the following percentages: OI type I (n=13); OI type III (n=18); OI type IV (n=8) and OI type V (n=2); 41 of them were in permanent and mixed dentition and 8 of

them were in temporary dentition. The control group consisted of 49 patients with no history of disease, matched at the beginning by age and gender and type of malocclusion with the OI group. For each patient we had a complete intra and extraoral photographs and orthopantomography and lateral radiography when possible.

We review the bibliography of the different indexes among the years and we chose the Discrepancy Index for the evaluation of the malocclusion in our group of patients, because it was the one that best suits with our sample. We also use the method created by us for the temporary dentition patients which we called Temporary Analysis Method.

All the results were compared by statistical test, as the sample didn't follow a normal distribution, we used non parametric test of Kolmogorov-Smirnov with the Mann-Whitney and Wilcoxon test for the comparison of the total score of DI and the MTA between the control group and the OI group. We used Kruskal-Wallis test for the comparison of quantitative variables between the control group and different types of OI and finally we used ANOVA for the comparison of multiple means to compare the control group and the different subgroups within the types of OI.

In our study most of the patients of the sample shows Class III malocclusion (61%), followed by Class I (34.1%). No statistically differences were found between the control group and the OI group in the Angle Molar class as we

matched both groups at the beginning of the treatment according to the Angle molar class.

The total score of the DI shows statistically significant differences between both groups, in the control group the results shows a moderate-low difficulty of treatment whereas in the OI group the score shows a high difficulty. In the lateral open bites, we found statistically significant differences at the 95% ($p= 0,002$ en la T de Student and Mann-Whitney $p=0,001$), in the OI group the incidence is very high where as in the control group is rare to found it.

The variable others which involves agenesias, ectopic eruption, deviations from the middle line more than 3 mm shows statistically significant differences at 95% ($p= 0,004$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,001$) between the control group (0,44) and the OI group (1,93). In the OI temporary dentition group, no significant differences were found in any of the variables studied by the Analysis Method between the control group and the OI group.

To conclude, OI patients present more severe of malocclusion compared with a control group with no disease; the severity of malocclusion increase as the degree of severity of the disease increases, so type III and IV has more difficulty of orthodontic treatment than type I and finally the variable of the DI that most affect the severity of malocclusion are lateral open bites and "others" which implies agenesia, ectopic eruption and deviation of the middle line.

RESUMEN

DESARROLLO DE UN PROTOCOLO PARA LA EVALUACIÓN DE LA SEVERIDAD DE LA MALOCLUSIÓN EN NIÑOS CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

La oclusión es la forma en que se relacionan las arcadas dentarias entre sí, se caracteriza por un esqueleto facial equilibrado con armonía en el crecimiento entre el maxilar y la mandíbula en cuanto a tamaño, forma y posición.

Valorar y medir de manera adecuada las maloclusiones es fundamental en el diagnóstico ortodóncico y en el estudio epidemiológico, además de ayudarnos a conocer la prevalencia e incidencia de las alteraciones de una población en concreto.

La Osteogénesis Imperfecta (OI) es una enfermedad genética que se caracteriza por la una reducción de la masa ósea con fragilidad ósea asociada. Se encuentra englobada dentro de las displasias esqueléticas y a pesar de su baja incidencia (1:20.000 recién nacidos) está catalogada dentro del grupo de enfermedades raras, afectando a todas las razas independientemente del género. Durante muchos años la clasificación de Sillence sirvió para organizar las diferentes formas de la enfermedad en base a criterios clínicos, radiográficos y genéticos. Siendo la OI tipo I la forma más leve de la enfermedad y la tipo III y IV las más severas de los que sobreviven al nacimiento.

Los pacientes con OI presentan unas características faciales y craneales específicas debido a la deficiencia de crecimiento en estas estructuras. La morfología craneofacial tiene un rango amplio de variedad desde la casi normalidad en el tipo I a la dismorfología severa del tipo III, donde los pacientes presentan una cara triangular atípica, relación sagital anómala, maxilar retruido con respecto a la base craneal anterior (ángulo SNA disminuido) y ángulo SNB aumentado, lo que describe una posición mandibular adelantada con respecto a la base craneal anterior, de tal modo que se establecen verdaderos patrones de Clase III.

Debido al crecimiento del hueso mandibular defectuoso y a una rotación anterior de la mandíbula en presencia de un cóndilo corto y huesos alveolares subdesarrollados en ambas arcadas, se observan prognatismos mandibulares muy severos no antes observados en otros grupos de población, lo que se traduce en alteraciones oclusales severas como grandes mordidas abiertas posteriores.

El objetivo principal del estudio ha sido el desarrollo de un protocolo para la evaluación de la severidad de la maloclusión en dentición temporal, mixta y adulta en niños con OI.

Como objetivos específicos establecimos la elaboración de un Método de análisis de la maloclusión con los aspectos más relevantes a tener en cuenta en dentición temporal; aplicar el Índice de Discrepancia de la ABO en dentición mixta y adulta para determinar si el colectivo de OI presenta maloclusiones más severas y comparar los resultados obtenidos del grupo de estudio con el grupo control pareado en edad, género y raza; establecer según la clasificación de Sillence, entre que tipos de OI las maloclusiones son más severas; y establecer las variables del índice influyen más en la complejidad de la maloclusión.

El total de la muestra del estudio estaba formado por 49 pacientes con edades comprendidas entre 4 y 18 años, con diferentes tipos de OI, distribuidos en los siguientes porcentajes: OI tipo I (n=13); OI tipo III (n=18); OI tipo IV (n=8) y OI tipo V (n=2). Del total de la muestra, 41 pacientes se encontraban en dentición mixta y permanente (20 mujeres y 21 hombres) y 8 se encontraban en dentición temporal (5 niñas y 3 niños). El grupo control lo formaban 49 pacientes sin antecedentes de enfermedad, pareados al inicio en edad, género y tipo de maloclusión con el grupo OI. Se analizaron fotografías intra y extraorales de cada uno de ellos y en la medida de lo posible ortopantomografía y telerradiografía.

Tras la revisión bibliográfica de múltiples índices de la severidad de la maloclusión se aplicó el Índice de Discrepancia y el Método de Análisis Temporal, este último propuesto por nosotros y comparar los resultados mediante tests estadísticos. Al tratarse de una distribución que no cumple criterios de normalidad, se aplicó el Test no paramétrico de Kolmogorov-Smirnov con la

prueba Mann-Whitney y Wilcoxon para la comparación de la medida de la variable cuantitativa entre el grupo control y grupo OI, tanto en dentición permanente como temporal. Test no paramétrico para muestras no relacionadas con la prueba de Kruskal-Wallis y para la comparación de las variables cuantitativas entre el grupo control y los diferentes subgrupos dentro de la OI (tipo I, III y IV), con el fin de establecer en que grupos se encontraba la mayor dificultad de tratamiento.

Los resultados obtenidos muestran que la puntuación total del Índice de Discrepancia, clave para establecer la severidad de la maloclusión, nos indica una dificultad moderada-baja de tratamiento en el grupo control, mientras que en el grupo OI la dificultad de tratamiento es alta. Las diferencias entre ambos grupos fueron significativas en esta puntuación ($p < 0,005$) al igual que lo fueron en la mordida abierta lateral y la variable "otros".

La maloclusión predominante en nuestro estudio fue la Clase III, (61% de la muestra), seguida de una Clase I (34,1% de la muestra). No se encontraron diferencias estadísticamente entre ambos grupos pues fueron pareados al inicio del tratamiento según la Clase Molar de Angle. En el grupo OI dentición temporal, no se encontraron diferencias significativas en las puntuaciones totales ni en las diferentes variables que conformaban el Método de Análisis entre el grupo control y grupo OI.

Como conclusiones, tras el estudio de las maloclusiones con el Índice de Discrepancia se establece que el grupo OI, presenta maloclusiones más severas, si se compara con el grupo control. Las formas tipos III y IV de la enfermedad, presentan las maloclusiones más severas si son comparadas con el tipo I y grupo control. Los tipos I no muestran diferencias con el grupo control, ambos presentando maloclusiones moderadas-leves. Las variables del índice que más influyen en la severidad de la maloclusión son las mordidas abiertas laterales y la variable "otros". Método de Análisis Temporal no muestra diferencias estadísticamente significativas entre grupo control y grupo OI.

1. INTRODUCCIÓN

1. INTRODUCCIÓN

1.1. OCLUSIÓN NORMAL Y MALOCLUSIÓN

La oclusión es la forma en que se relacionan las arcadas dentarias entre sí, refiriéndonos a normocclusión como la situación óptima en las relaciones oclusales y a malocclusión como la situación atípica en dicha relación.

La oclusión normal, generalmente se caracteriza por un esqueleto facial equilibrado con armonía en el crecimiento entre el maxilar y la mandíbula en cuanto a tamaño, forma y posición ¹.

Las maloclusiones junto a la caries dental y las alteraciones periodontales, constituyen hoy día uno de los problemas bucodentales más frecuentes del ser humano. Algunos autores ² se refiere a malocclusión como "desorden oclusal" y las define como "aquellas variaciones en la oclusión que no son aceptables desde un punto de vista estético y/o funcional, ya sea para el propio individuo o para el examinador". Al no existir criterios unánimes de lo que se considera o no malocclusión, tampoco existe acuerdo a la hora de decidir cuándo empiezan las necesidades de tratamiento.

Valorar y medir de manera adecuada las maloclusiones es fundamental en el diagnóstico ortodóncico individual y en el estudio epidemiológico para poder establecer prioridades y pautas de actuación en los tratamientos, además de ayudarnos a conocer la prevalencia e incidencia de las alteraciones oclusales de una población en concreto.

En el diagnóstico clínico individual juega un papel fundamental el criterio personal del ortodoncista, así como sus preferencias metodológicas a la hora de elaborar y seguir una pauta de tratamiento, en epidemiología, resulta imprescindible disponer de índices e indicadores con una alta fiabilidad, validez y sencillos de aplicar. Hoy día se dispone de una gran diversidad de índices y mediciones para valorar maloclusiones aunque no existe un acuerdo y unanimidad sobre cuál o cuales son los más apropiados para hacerlo ³.

1.1.1. Maloclusión de Clase III

La maloclusión de Clase III según los criterios seguidos por Angle⁴ se caracterizan por una posición mesial de la arcada dentaria inferior con respecto a la superior, tomando siempre como referencia la cúspide mesiovestibular del primer molar superior con respecto al surco de desarrollo mesiovestibular del primer molar inferior. En una clase III, la cúspide mesiovestibular del primer molar superior se encuentra en una posición distalizada con respecto al surco de desarrollo mesiovestibular del primer molar inferior.

a. Etiología de maloclusión de Clase III

Rakosi en 1966 realizó un estudio donde se observó que la longitud mandibular guardaba una correlación directa con la distancia Nasion- Silla en las cefalometrías entre los 6 y los 19 años de edad, a partir de los 7 años y medio se observa que la longitud de la base va aumentando progresivamente en relación con los valores medidos. En esta curva progresiva se demuestra la influencia genética en las relaciones de Clase III ^{5,6}.

La herencia parece ser un factor crucial en estas deformidades dentofaciales. La hipoplasia del tercio medio facial es típica de la raza oriental y la forma de transmisión es poligénica y no ligada al sexo ⁷.

Otro de los factores que influyen en la evolución de las maloclusiones de Clase III son los factores tisulares y funcionales. El tamaño y posición de la lengua, desempeña un importante papel en la patogénesis de las Clases III. Van Limbourg y otros autores consideran que una lengua aplanada, adelantada y deprimida puede representar un factor epigenético local como se ha observado en algunas enfermedades⁵ El descenso de la lengua se produce cuando existe hipertrofia amigdalina o adenoidea con obstrucción de la vía aérea superior. Al no entrar en contacto la lengua con la bóveda palatina en situación de reposo, se produce una hipoplasia progresiva del maxilar superior que se comprime sagital y transversalmente. El hueso no crece hacia delante ya que está bloqueado en su porción anterior y tampoco hay crecimiento transversal porque el buccinador comprime la arcada superior al mantener el paciente la boca entreabierta. La disminución de la permeabilidad de la vía aérea se pone de manifiesto tanto en problemas congénitos como adquiridos. Moyers et al sostienen que la hiperplasia amigdalina y los problemas naso-respiratorios también pueden adelantar, deprimir y aplanar la postura lingual manteniendo abierta la vía respiratoria y pudiendo ser una causa de este tipo de maloclusiones ⁸

Las fuerzas oclusales generadas por una erupción anormal, también pueden ser la causa de una guía incisal desfavorable y dar como consecuencia a una relación de Clase III, de la misma forma que la pérdida prematura de los molares temporales puede provocar desplazamientos mandibulares debido a la guía oclusal de los dientes mal ocluidos o la lingualización de los incisivos superiores.

Debido a la diversidad de factores etiológicos relacionados con esta maloclusión, muchos autores han desarrollado distintas clasificaciones para la misma.

b. Clasificación de maloclusión de Clase III

Canut ⁹ distingue tres tipos de maloclusiones distintas de clase III:

- **Clases III verdaderas**, las cuales responden a una displasia ósea en la que la mandíbula es grande y el maxilar pequeño.
- **Clases III falsas o pseudoprogenies**, que se caracterizan por un adelantamiento funcional de la mandíbula en cierre oclusal. La retroinclinación de los incisivos superiores o proinclinación de los inferiores interfiere en el contacto oclusal fisiológico y fuerza a los cóndilos a mesializarse para lograr establecer la oclusión máxima.
- **Mordida cruzada anterior**. En este caso, la anomalía está circunscrita a la oclusión invertida de los incisivos por linguoversión de la corona de los superiores con labioversión de los inferiores o sin ella.

Por otro lado, Morrow et al ¹⁰, diferencia la Clase III en otros tres tipos diferentes:

- **Clase III dental:** la arcada dentaria inferior está excesivamente en protrusión o la superior en retrusión, pero condicionan una mordida cruzada anterior de origen exclusivamente dentario. Las bases esqueléticas están bien relacionadas entre sí y es la dentición el origen de la anomalía.
- **Clase III esquelética:** el maxilar superior es pequeño, la mandíbula grande o existe una combinación de estos dos factores. Es una verdadera displasia ósea.
- **Clase III neuromuscular:** la mandíbula está en posición adelantada y forzada por una interferencia oclusal que obliga a la musculatura a desviar el patrón de cierre mandibular. Hay una desviación funcional en que la oclusión habitual responde a una mesialización postural del hueso mandibular.

En clínica no existen formas puras y en la mayoría de las Clases III coexisten una desviación dentaria de los incisivos, una displasia esquelética y una adaptación funcional de la musculatura masticatoria.

Tweed distingue entre dos categorías. La categoría A en la que la mandíbula se encuentra en una posición normal y un maxilar poco desarrollado, mientras que la categoría B se caracteriza por afectación principalmente mandibular.

Hogeman y Sanborn distinguen de forma simple y práctica los cuatro grupos principales^{11,12} :

- Maxilar normal y mandíbula protruida.
- Maxilar retruido y mandíbula normal.
- Maxilar y mandíbula normal.
- Maxilar retruido y mandíbula protruida.

Rakosi propuso otra clasificación morfológica que considera 5 posibilidades⁵:

- Maloclusión de clase III secundaria a una relación dentoalveolar anormal.
- Maloclusión de clase III con una base mandibular alargada.
- Maloclusión de clase III con subdesarrollo del maxilar superior.
- Maloclusión esquelética clase III con una combinación de subdesarrollo del maxilar superior y prominencia del inferior; patrón de crecimiento horizontal o vertical.
- Maloclusión esquelética de clase III con una guía dental o falsa mordida forzada.

Por su parte, Schulhof¹³ clasifica la Clase III en fácil u ortodóncica y difícil o quirúrgica.

c. Epidemiología de la maloclusión de clase III

En la mayoría de los estudios, la Clase III aparece como el tipo de maloclusión menos frecuente, aunque con diferencias marcadas en distintos grupos étnicos y zonas geográficas ^{9,14,15}.

En la raza blanca, las prevalencias está por debajo del 5% en la población general ^{14,16}. En la raza oriental, los porcentajes son claramente superiores ya que la hipoplasia del tercio medio facial es un claro signo de su raza. En estos países, la prevalencia de la maloclusión de Clase III es de entre el 4-14% de la población. Los porcentajes escandinavos también son elevados mientras que en la raza negra apenas existen maloclusiones de Clase III, tan solo en el 5-8% de la población.

En España son muchos los estudios llevados a cabo para establecer prevalencias de los tipos de maloclusión, Canut ⁹ señala una prevalencia del 10,6% en la población ortodóncica española.

En EEUU, se llevó a cabo un estudio por la división de estadística sanitaria del Servicio de Salud Pública (USPHS) donde se obtuvieron como resultados que la clase III con resalte inverso es una maloclusión poco frecuente, que afecta en torno al 1% de los niños norteamericanos y su incidencia aumenta ligeramente en los jóvenes y en los adultos.

d. Tratamiento de la maloclusión de Clase III

Hasta el año 1970, la maloclusión de Clase III estaba íntimamente relacionada a una prognacia mandibular y se recomendaba el uso de mentoneras para frenar el crecimiento mandibular.

McNamara y Proffit ² destacan que la retrognacia maxilar se ha observado en el 62-67% de todos los pacientes de clase III y constituye un papel importantísimo en la formación y desarrollo de las mismas. Este cambio de visión dio lugar a nuevas vías de tratamiento de las clases III, tratándose estas con protracción maxilar.

El diagnóstico es primordial para establecer donde se encuentra la alteración esquelética e indicar de esta manera el tratamiento más adecuado para cada una de ellas.

El diagnóstico precoz cumple un papel importante en estas maloclusiones, ya que los tratamientos ortopédicos que permiten actuar y modificar el crecimiento del paciente. Se sabe que sin tratamiento, el maxilar superior crece alrededor de un 30% menos en las clases III que en las clases I, mientras que la mandíbula crece aproximadamente el doble. La clase III por lo general tiende a empeorar y evolucionar de manera espontánea hacia una clase III más severa durante el recambio dentario y el crecimiento. Por lo tanto está más que justificado el tratamiento interceptivo de las clases III.

1.1.2. Índices de maloclusión

Los índices son proporciones o coeficientes que actúan marcándonos la frecuencia con la que ocurren ciertas enfermedades y ciertos hechos en la comunidad estudiada, en ocasiones, los índices son válidos también para establecer el grado de severidad de la enfermedad.

En EEUU el 20-30% de los individuos tienen una maloclusión que necesita ser tratada urgentemente, llegando hasta el 60% el número de casos con necesidades de tratamiento menores. En Escandinavia, los resultados no difieren mucho con cifras de hasta el 70-75% de los niños con una anomalía más o menos seria de la oclusión, con un 25-35% que realmente necesitarían un tratamiento urgente.

En España, se han obtenido resultados similares con un 27,3% de escolares que necesitan tratamiento ortodóncico.

Desde principios del siglo XIX autores como Joseph Fox, Delabarre, Marjolin, Kneisel o Carabelli, intentan clasificar las disarmonías faciales con el fin de poder realizar valoraciones prácticas de ellas. (Tabla 1). Debido a que la oclusión dental se encuentra sujeta a influencias musculares y esqueléticas, su clasificación no deja de ser complicada.

No fue hasta 1899 que Edward Hartley Angle ⁴ creara una clasificación lo suficientemente clara, sencilla y práctica como para ser aceptada y utilizada por la mayoría de ortodoncista, siendo vigente en la actualidad.

La clasificación de Angle, valora la relación que se establece entre los primeros molares permanentes, solo teniendo en cuenta las desviaciones de la relación molar en sentido anteroposterior, obviando elementos tan importante como las alteraciones en el plano vertical, transversal, así como anomalías de la dentición y alteraciones en el macizo craneofacial. Introdujo el término "clase" para denominar las distintas relaciones mesiodistales de los dientes y dividió las maloclusiones en tres grandes grupos: Clase I, Clase II y Clase III. Los métodos para valorar las maloclusiones en función de la disposición de los dientes en las arcadas dentarias y de la relación que se establecen entre ellas, se pueden dividir en dos grandes grupos: métodos cuantitativos y métodos cualitativos ¹⁷.

Cada país, cada hospital o cada investigador trata de buscar el índice ideal que más se ajuste a sus necesidades, enriqueciendo el material del que disponemos para medir disarmonías dentofaciales, a la par que se dificulta la posibilidad de disponer de un índice de aceptación universal ³.

En 1995, Shaw et al ¹⁸ hacen una clasificación de los índices de maloclusión en función de los objetivos para los cuales se empleen :

1. Índices diagnósticos y de clasificación.
2. Índices epidemiológicos
3. Índices para determinar las necesidades de tratamiento.
4. Índices para determinar el éxito de los tratamientos.
5. Índices para determinar la complejidad de los tratamientos.

1.1.2.1. Valoraciones cualitativas de la maloclusión

En la Tabla 1 se recogen las características más relevantes de los principales métodos de valoración cualitativa de la maloclusión. Hoy día, no tienen mucha utilidad ya que no son métodos objetivos del grado de maloclusión ni permiten establecer comparaciones entre los distintos individuos o entre grupos de población. Para poder cuantificar una maloclusión con el fin de valer para estudios epidemiológicos de la misma, es preciso aplicar métodos cuantitativos. La excepción que confirma la regla es la clasificación de Angle, que sigue siendo un método cualitativo aceptado en todo el mundo, se considera una primera valoración universalmente aceptada y empleada de las maloclusiones tanto para odontólogos generales como para especialistas en ortodoncia.

Año	Autor	Características
1899	E.Angle	Valora la relación que se establece entre los primeros molares permanentes. Sigue vigente en la actualidad por su gran sencillez y utilidad. No diferencia entre lado izquierdo y derecho y solo tiene en cuenta el plano sagital
1919	Dewey-Anderson	Matiza dentro de la clasificación de Angle, subtipos en la Clase I y Clase II en base a posición de incisivos y molares. Muy popular actualmente
1932	Stallard	Se analiza el estado dental general incluyendo algunos síntomas de maloclusión que no son definidos de una manera específica
1944	McCall	Se analiza la relación molar, mordida cruzada posterior, mordida cruzada anterior, rotación incisiva, resalte, mordida abierta, versiones labiales o linguales, desplazamientos dentarios y constricción de arcadas. No hay una definición clara de los mismos
1945	Sclare	Se recogen los siguientes aspectos: clase molar de Angle, constricción de arcadas con incisivos cruzados o no cruzados, protrusión superior con incisivos cruzados o no cruzados, prominencia labial de caninos, desplazamiento lingual de incisivos, rotaciones, mordidas cruzadas, mordidas abiertas y sobremordida.
1960	Fisk	Se tiene en cuenta la edad dental del paciente. Se analizan las relaciones en los tres planos del espacio: anteroposterior, transversal y vertical, e incluye medidas adicionales: dientes incluidos, extracciones terapéuticas, defectos postnatales y congénitos, mutilaciones, supernumerarios y agenesias.
1964	Björk, Krebs, Solow	Basan los registros de maloclusión en definiciones detalladas de los síntomas. Consta de tres partes: anomalías en dentición, anomalías oclusales y alteraciones del espacio.
1973	Proffit y Ackerman	No definen los criterios de medida. Analizan cinco campos: alineamiento, perfil, mordidas cruzadas (plano transversal), relación molar de Angle (plano sagital) y sobremordida (plano vertical).
1979	WHO/FDI	Cinco grupos de medidas con unas definiciones de los signos y síntomas apropiadas: anomalías graves, dentición, condiciones de espacio, oclusión y grado de necesidad de tratamiento.
1981	Kinaan y Bruke	Utilizan cinco medidas de oclusión: resalte, sobremordida, mordida cruzada posterior, segmentos bucales cruzados o espaciados y alineamiento del segmento inicial.

**Tabla 1. Métodos cualitativos para el estudio de las maloclusiones
(Adaptada de Tang E, Wei S. por Baca et al ³)**

1.1.2.2. Valoraciones cuantitativas de la maloclusión

La mayoría de los índices cuantitativos surgen en los años 50 y 60 cuando la ortodoncia fue incorporada a los servicios de salud pública dental en algunos países, ante la necesidad de planificar la provisión de tratamiento ortodóncico. Este es el caso de Dinamarca, Finlandia, Reino Unido, Noruega, Suecia y algunos estados de los Estados Unidos de América ^{18,19,20}.

Casi todos los índices se centran en realizar una valoración de las características de ambas arcadas de manera individual y en oclusión; de ahí que en la mayoría de los casos se hable de índices oclusales. En Europa, los índices oclusales para estimar necesidades de tratamiento se vienen empleando con éxito desde finales de los años 80, sobre todo en Reino Unido y países nórdicos.

Entre los principales índices de maloclusión encontramos el Índice de Malalineamiento o Malalighment Index (MI) descrito por Vankirk, Pennell en 1959 ²¹. Es un índice epidemiológico, basado en el registro de malposiciones donde cada diente se le asigna un valor entre 0 y 2 en función de su grado de desplazamiento. No es sensible para valorar necesidades de tratamiento.

Draker ²² en 1960 desarrolla el índice de necesidad de tratamiento Handicapping Labiolingual Deviation Index (HLD) o índice de Maloclusión en sentido labiolingual, el cual valora siete parámetros del sector anterior: desplazamientos, apiñamientos, resalte, sobremordida, mordida abierta, mordida cruzada y erupciones ectópicas. Es el primer índice hasta la fecha que responde a las necesidades de la salud pública.

Otro de los índices más destacados de Estados Unidos, es el Índice Oclusal (OI) de sus siglas en inglés Occlusal Index, de Summers ²³, que surge en 1966. En él se evalúan muchas características clínicas referentes a los tres planos del espacio y alteraciones que cursan en el desarrollo de la maloclusión. Tras obtener una puntuación global, la maloclusión estudiada puede ser incluida en 5 posibles categorías que van desde "buena oclusión" hasta "maloclusión severa". Este índice fue diseñado para establecer la necesidad o no de tratamiento ortodóncico, puede ser empleado en modelos de estudio o directamente sobre el paciente y tanto en dentición permanente como mixta. Su manejo es realmente complejo y requiere de mucho tiempo de aplicación si se compara con otros índices actuales, de ahí que se encuentre en desuso.

Grainger ²⁴ en 1967, desarrolla otro de los índices más populares que se conocen, el Índice de Prioridad de Tratamiento (Treatment Priority Index- TPI). Se valoran once parámetros: resalte positivo, resalte negativo, sobremordida, mordidas abiertas, agenesias de incisivos, relación molar distal, relación molar mesial, mordidas cruzadas posteriores (con los incisivos lingualizados o vestibulizados) y graves anomalías. A partir de estos parámetros define siete síndromes maloclusivos. Este índice de necesidad de tratamiento necesita de experiencia y conocimiento del examinador.

En Estados Unidos surgen índices tan novedosos como el propuesto por Salzmann en 1968 ²⁵, el Índice de Valoración del estado Maloclusivo o Handicapping Malocclusion Assessment Recor (HMARD). Su propósito es

determinar la severidad de la maloclusión y establecer la prioridad de tratamiento en aquellas maloclusiones que fueran discapacitantes. Se puede aplicar tanto en modelos de estudio como en pacientes, a través de una exploración directa. También se registran las alteraciones faciales y del lenguaje. En 1969, fue reconocida por la Asociación Americana de Ortodoncia (AAO), recomendándola para estimar las necesidades de tratamiento en la población, pero en 1985 se retracta de su propuesta y no reconoce actualmente ningún índice como más adecuado que los demás para dicho propósito. Puede que fuera debido a su tiempo de aplicación, el cual es alto, lo que hace difícil su empleo en grandes poblaciones. No considera maloclusiones en dentición temporal o mixta, tan solo en permanente.

Cons, Jenny y Kohout desarrollan el Índice de Estética Dental (Dental Aesthetic Index- DAI) el cual fue comparado en 1996 con el IOTN, pues aparentemente son muy parecidos, ya que ambos contienen criterios estéticos y clínicos, aunque se ha demostrado que son bastante diferentes en cuanto al método de desarrollo, sensibilidad, confiabilidad, validez y en su habilidad para ordenar prioridades de tratamiento de ortodoncia. El DAI es un índice epidemiológico y de necesidad de tratamiento que está basado en la puntuación que emitieron 2.000 personas sobre 200 fotografías de modelos dentales, que a su vez representaban la oclusión de una población de medio millón de personas.

Estas puntuaciones se relacionaban mediante un modelo matemático con 49 medidas anatómicas de dichos modelos, realizadas por un comité de expertos de la Universidad de Iowa (EEUU). A su vez, este índice, basado en la

denominada Social Acceptability Scale of Occlusal Conditions (SASOC), relaciona la apariencia estética de los dientes con posiciones oclusales determinadas. Este índice se encuentra aceptado a día de hoy por la Organización Mundial de la Salud (OMS) para las encuestas poblacionales.

En 1989, Brook y Shaw ²⁶ desarrollan en Reino Unido el que será uno de los índices de necesidad de tratamiento de mayor impacto en Europa, el Índice de Necesidad de Tratamiento Ortodóncico (Index of Orthodontic Treatment Need-IOTN). El cual tiene dos componentes, por un lado un componente de salud dental donde se diferencian cinco grados de necesidad de tratamiento y por otro un componente estético que refleja las necesidades socio-psicológicas de tratamiento, donde el paciente se identifica con una de las diez fotografías de maloclusiones que se le muestran.

Similar al Índice de Necesidad de Tratamiento Ortodóncico (IOTN) encontramos el Índice NOTI (Need of Orthodontic Treatment Index) ²⁷. Es uno de los índices más actuales empleados para catalogar la necesidad de tratamiento y es empleado por el Sistema de Seguro Público de Noruega desde 1990. Consta de un solo componente para englobar variables que corresponden con diferentes anomalías morfológicas, funcionales y estéticas. Se pueden tomar datos a través del examen clínico del paciente, así como de sus modelos dentales y radiografías, una vez obtenida una puntuación total, servirá de base para incluir al paciente en una u otra categoría de necesidad de tratamiento. Será desarrollado más extensamente en las próximas hojas del presente trabajo.

Por último, en el años 2000, Daniels et al desarrollan en Reino Unido el Índice de Complejidad de Resultados y necesidad de tratamiento Ortodóncico (Index of Complexity, Outcome and Need - ICON). El objetivo de sus creadores era desarrollar un solo índice capaz de valorar la necesidad y la complejidad del tratamiento ortodóncico, así como los resultados y el grado de mejoría obtenidos tras su realización. Con este fin, reunieron a 97 ortodoncistas, los cuales evaluaron por un lado la necesidad de tratamiento y por otro, compararon una serie de modelos de estudio después del tratamiento con el fin de juzgar los resultados y la mejoría obtenidos con el mismo. Se emplearon escalas de 5 puntos de medición. De este modo surgió el ICON, que valora 5 rasgos oclusales a los cuales se les asigna una puntuación establecida por el autor, dependiendo del grado de severidad o normalidad que presenten. Dichas puntuaciones se multiplican por su correspondiente factor de ponderación y finalmente, se suman para obtener una puntuación final. El índice ICON ha sido validado en la Universidad de Ohio en lo relativo a su capacidad para medir la necesidad de tratamiento y los resultados el tratamiento ortodóncico.

A lo largo de los años, los índices han sido desarrollados para establecer la necesidad de tratamiento y su finalidad no es otra que priorizar que tratamiento está por delante del otro. No es el caso de los índices de severidad de la maloclusión, cuya finalidad no es buscar una necesidad de tratamiento, sino desarrollar un método que ayude a catalogar una maloclusión dentro de su severidad.

Este es el caso de índices como el Índice PAR (Peer Assessment Rating Index). Surgió en Reino Unido y publicado en la Revista Europea de Ortodoncia de la mano de Richmond et al en 1992. Fue validado en 1995 concluyendo que puede considerarse como un buen instrumento para determinar la severidad y dificultad de tratamiento de la maloclusión antes, durante y después del tratamiento. Es un método rápido, preciso para medir los cambios dentooclusales a partir de modelos de estudio pre y post tratamiento, asegura uniformidad en la interpretación de resultados y es lo suficientemente sensible para ser usado en investigación para la recolección de datos epidemiológicos. Ha perdurado hasta nuestros días, siendo uno de los más empleados a día de hoy en Reino Unido, será desarrollado más extensamente en las próximas líneas.

Por último, dentro de los índices para catalogar la severidad de la maloclusión encontramos el Índice de discrepancia (Discrepancy Index- DI) propuesto por el Comité Americano de Ortodoncia (American Board of Orthodontic), líder mundial en establecer los estándares de excelencia en ortodoncia y ortopedia dentofacial. Resume a la perfección aspectos clínicos del paciente de una manera cuantificable, objetiva y clara, de tal modo que ayuda a determinar de una manera sencilla y objetiva la severidad de la maloclusión. Se basa en la observación y la toma de medidas antes del tratamiento ortodóncico, incluyendo modelos de estudio, cefalometría y radiografías panorámicas.

1.1.3. Uso actual de los índices de maloclusión

En la actualidad, de todos los índices mencionados anteriormente, solo algunos han sido aceptados de manera universal y disfrutan de mayor divulgación y uso dada a manejabilidad y validez demostrada.

Los índices más utilizados son el Índice Oclusal (IO) de Summers ²³, el Índice de Necesidad de Tratamiento Ortodóncico (IOTN) de Brook y Shaw ²⁶ y el Índice de Evaluación de Anomalías Oclusales (PAR) de Richmond ²⁸, Índice de Discrepancia de la ABO (ABO-DI) ²⁹, siendo muy aceptados por la comunidad odontológica.

El Índice Oclusal de Summers ²³ creado en 1966, es un índice con características claramente epidemiológicas. Registra nueve características oclusales: edad dental, relación molar, overbite, overjet, mordida cruzada posterior, mordida abierta posterior, apiñamiento, relación de líneas medias y agenesias. Para probar su validez, su validez a lo largo del tiempo y su exactitud intraexaminador, se utilizaron dos fuentes de datos dentofaciales, ambas en forma de modelos de estudio.

Por un lado:

1. Muestra 1: Datos transversales derivados de un estudio de salud de la comunidad de Tecumseh. Muestra formada por 60 modelos de estudio de distintas maloclusiones, en varias etapas dentales y con edades comprendidas entre 5 y 14 años.
2. Muestra 2: Datos seriados derivados del estudio de crecimiento de la Universidad de Michigan. En esta muestra, cada participante presentaba modelos de estudio anuales desde los 9 años hasta los 16. El rango de edad de 9 a 16 años fue escogido para cubrir todas las denticiones tanto mixtas como permanentes. Se contó con un total de 47 participantes (30 niños y 17 niñas) cumpliendo dichos criterios.

La validez se probó comparando las puntuaciones del IO de la muestra 1 con un estándar clínico. El estándar clínico se obtuvo gracias a seis jueces que organizaron los sesenta modelos de la muestra 1. Los seis jueces eran cinco ortodontistas miembros de la Facultad de Odontología de la Universidad de Michigan (con un promedio de 7 años de experiencia) y un dentista de salud pública inscrito en la escuela de Salud Pública de la Universidad de Michigan. Los modelos de la muestra 1 fueron organizados de acuerdo a los siguientes criterios : criterios estéticos un 50%, función un 35% y dificultad de tratamiento 15%.

El coeficiente de concordancia Kendal, fue utilizado para establecer la concordancia entre los jueces, el resultado fue $W= 0,881$, estadísticamente significativo ($p<0,001$), es decir, los jueces estaban aplicando los mismos criterios clínicos para clasificar los modelos con una alta concordancia en los resultados, de ahí que se pueda considerar dicha herramienta como estándar. Posteriormente, pasado un tiempo los mismos jueces volvieron a analizar los 60 modelos de estudio aplicando los mismos criterios y se obtuvo una correlación intraexaminador muy alta, con un coeficiente de correlación de Spearman de 0,903.

Después de analizar los modelos de estudio con el IO, las puntuaciones se ordenaron en función de los valores obtenidos. El coeficiente de correlación de Spearman se empleó para establecer la relación entre los resultados del OI y los resultados del análisis clínico estándar. La correlación entre los resultados del análisis clínico estándar y los resultados del IO fue de $r_s=0,920$, como se puede observar en el diagrama de dispersión (Fig.1) las dos líneas que corresponden a ambos análisis de oclusión, ambas paralelas y separadas diez unidades de la línea central, lo cual denota una desviación arbitraria de tolerancia, el 85% de los resultados de las muestras se encuentran dentro de las líneas de tolerancia y denotan la cantidad de fuerza de la relación.

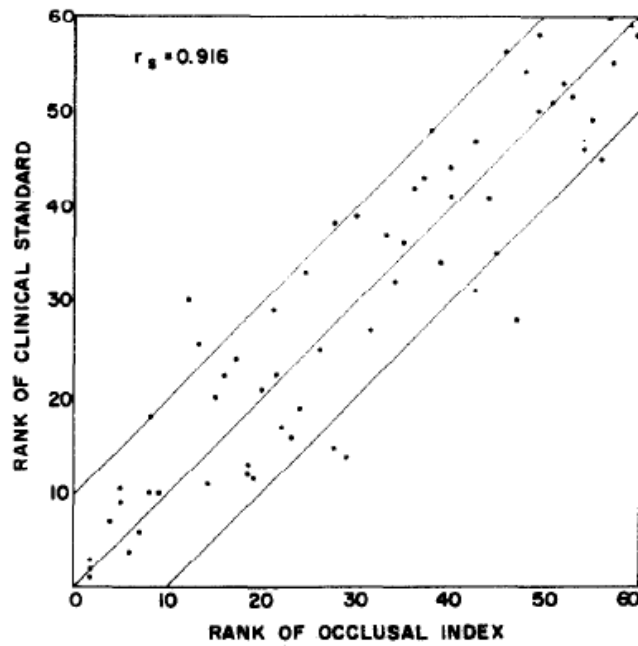


Fig.1. Relación entre puntuación obtenida con el índice estándar clínico y el Índice Oclusal (IO)

Se probó además la validez del índice a lo largo del tiempo (Fig.2), haciendo un promedio de las puntuaciones del índice oclusal en los modelos de estudio de la muestra 2 y observando cualquier cambio en las puntuaciones del índice durante el tiempo. Se considera un índice válido a lo largo del tiempo a aquel que es capaz de mantener una puntuación constante del índice analizado.

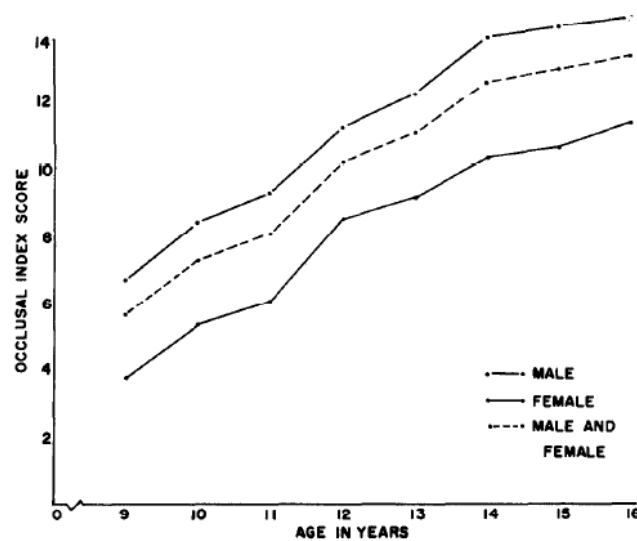


Fig.2. Promedio de puntuaciones obtenidas con el IO, en función de la edad y el género, de 30 pacientes masculinos y 17 pacientes femeninos.

La concordancia intraexaminador fue probada mediante el re- examen de los modelos de la muestra 1 mediante el índice oclusal un mes después de la toma de medidas inicial. Se volvieron a ordenar las puntuaciones en base a los valores crecientes y se compararon los primeros valores obtenidos con los de la segunda puntuación, mediante el coeficiente de correlación de rango de Spearman, obteniendo una alta concordancia intraexaminador para el índice oclusal ($r=0,963$).

Por último, los jueces interpretaron las puntuaciones obtenidas estableciendo rangos para el índice oclusal, en base a los sesenta modelos analizados. Los jueces no siguieron ninguna clasificación, simplemente se guiaron por los siguientes aspectos (Tabla 2):

- Buena oclusión: Sin evidencias de alteraciones oclusales.
- No tratamiento: Ligera desviación en la oclusión pero sin indicación de tratamiento.
- Tratamiento menor: Desviaciones pequeñas en la oclusión que pueden ser resueltas con tratamientos simples.
- Tratamiento seguro: Desviaciones mayores de la oclusión que llevan consigo un tratamiento mayor.
- Mala oclusión: Desviaciones grandes de la oclusión con alta desfiguración del paciente y que probablemente se establecerá como paciente prioritario de tratamiento.

En base a estos criterios, las puntuaciones del índice oclusal quedaron según al Tabla 2.

Clase	Rango sugerido por el IO según las puntuaciones de cada clase
Buena oclusión	0,0 a 2,5
No tratamiento	2,6 a 4,5
Tratamiento menor	4,6 a 7,0
Tratamiento seguro	7,0 a 11,0
Mala oclusión	11,1 a 16,0

Tabla 2. Relación del tipo de sujeto con la puntuación obtenida del índice oclusal

El Índice de Necesidades de Tratamiento Ortodóncico (IOTN) de Book y Shaw ²⁶ creado en Europa en 1989, tenía como intención principal desarrollar y validar un índice de ortodoncia válido y reproducible para establecer prioridades de tratamiento.

Como criterios importantes destacar que analiza por separado:

- Parámetros para una buena salud dental y funcional.
- La discapacidad estética.

Con estos criterios en mente y usando el Índice de prioridad de tratamiento de la Academia Sueca Dental (Linder-Aronson, 1974), se establecen los cinco grados de severidad de la maloclusión (Tabla 3).

Grado 5	Muy avanzado	<ul style="list-style-type: none"> - Defectos de labio leporino/paladar hendido - Aumento del resalte > 9 mm - Resalte invertido >3,5 mm con dificultad masticatoria y de lenguaje - Dientes retenidos por graves apiñamientos, dientes supernumerarios. - Hipodoncia generalizada; con más de un diente ausente por cuadrante.
Grado 4	Avanzado	<ul style="list-style-type: none"> - Aumento del resalte > 6 mm pero <9 mm - Resalte invertido de 3,5 mm sin dificultad masticatoria ni fonatoria. - Resalte invertido de 1 mm o <3,5 mm con dificultad masticatoria y fonatoria. - Mordida cruzada posterior o anterior mayor a 2 mm. - Mordida cruzada posterior lingual sin contactos oclusales en uno o varios segmentos bucales. - Desplazamientos graves de > 4 mm - Mordida abierta lateral o anterior >4mm. - Sobremordida muy profunda que produce daños en tejidos blandos. - Paciente referido por compañeros por periodoncia, restauraciones o problemas de la ATM - Hipodoncia menos extendida con necesidad de restauraciones posteriores
Grado 3	Moderado	<ul style="list-style-type: none"> - Aumento del resalte por encima de 3,5 mm pero menos de 6 mm con incompetencia labial. - Resalte invertido <3,5 mm y >1mm. - Aumento de la sobremordida pero sin trauma de tejidos blandos. - Mordida abierta anterior o posterior con <2 mm de resalte de intercuspidación. - Desplazamientos de dientes >2 mm.
Grado 2	Leve	<ul style="list-style-type: none"> - Aumento de resalte >3,5 mm y <6 mm con competencia labial. - Resalte invertido <1 mm. -Aumento de sobremordida >3,5 mm sin contacto gingival. - Mordida cruzada anterior/posterior <1 mm -Mordida abierta anterior o lateral <2 mm. - Oclusión normal sin grandes complicaciones. - Desplazamientos de dientes <1 mm.
Grado 1	Nada	Variaciones en la oclusión < 1 mm.

Tabla 3. Índice de Necesidad de Tratamiento Ortodóncico para uso en pacientes

Para el análisis del componente estético dentro del ITON se emplea la escala de SCAN (Standardized Continuum of Aesthetic Need), la cual fue desarrollada a partir de 1.000 fotografías de niños de 12 años y 6 jueces sin conocimientos dentales, los cuales analizaron las fotografías y catalogaron en 10 grupos en base a la apariencia más o menos atractiva.

Para validar el test, se usaron 222 pacientes referidos de un centro de ortodoncia, los cuales fueron examinados con buena luz y en ocasiones con radiografías. Se emplearon los dos componentes del índice y se les pidió también una valoración personal a cada uno de ellos dando una puntuación propia dentro de la escala de estética.

Para comprobar la concordancia intraexaminador se analizó por parte de cada uno de los analizadores dos veces cada uno de los 67 casos, en dos ocasiones con una semana de diferencia. El Índice de Kappa fue de 0,837, condición ideal intraexaminador, de un total de 118 retest, hubieron 14 errores y todos de la mano de un solo grado de diferencia.

Para comprobar la concordancia interexaminador, un segundo examinador evaluaba 72 pacientes independientemente del primer examinador. El Índice de Kappa fue de 0,731-0,797, casi perfecto, del total, hubieron 21 casos de 154 medidas que no coincidieron por un par de grados de diferencia.

Para establecer la correlación que existía entre el paciente (P1 y P2) y los dos examinadores (PB1 Y PB2: Examinador 1 y WCS: Examinador 2) en la escala SCAN, se aplicó el índice de correlación de Pearson (Tabla 4). La correlación entre ortodoncistas fue muy elevada ($r=0,71$ y $0,73$), las puntuaciones obtenidas eran menores a las de Evan y Shaw en 1987.

	Referred Population			WCS
	PB2	P1	P2	
PB1	0.87 (72)	0.50 (82)	0.36 (72)	0.71 (82)
PB2		0.45 (72)	0.40 (72)	0.73 (72)
P1			0.67 (72)	0.37 (82)
P2				0.29 (72)

Tabla 4. Coeficiente de correlación de Pearson para escala SCAN.

Para simular el uso del índice en un programa de prevención, se analizaron 333 pacientes de entre 11 y 12 años de un colegio, con luz, espejos y regla milimetrada. Se aplicaron ambos índices y se le pidió al paciente que se diera una valoración en la escala SCAN para su atractivo dental. De todos los niños analizados, el 17,4% (58 niños) necesitaban tratamiento ortodóncico.

Los 222 pacientes analizados en condiciones ideales y los 333 pacientes analizados en el colegio, fueron ordenados en base a los grados de prioridad de tratamiento del índice ITON obteniéndose los resultados de la Tabla 5. Los resultados de la escala SCAN se encuentran reflejados en la Tabla 6.

Dental health grade	Referred population		School population	
	Numbers	Percentage	Numbers	Percentage
Grade 1	1	0.5	24	7.2
Grade 2	11	5.4	93	27.9
Grade 3	40	19.7	107	32.1
Grade 4	112	55.2	92	27.6
Grade 5	39	19.2	17	5.1
Total	203	100.0	333	100.0

Tabla 5. Distribución de los grados del índice IOTN

Mientras que los resultados obtenidos en el componente SCAN fueron razonablemente altos para la encuesta escolar, donde muchos escolares considerados con apariencia dental atractiva, los resultados en la población de referencia fueron de puntuaciones más altas, lo que se traduce en que muchos pacientes de la población de referencia se consideraban con apariencia dental poco atractiva. (Tabla 6)

SCAN rating	Referred Population		School Population	
	Numbers	Percentage	Numbers	Percentage
0.5	0	0.0	16	4.8
1.0	2	1.0	54	16.2
1.5	19	9.4	65	19.5
2.0	17	8.4	59	17.7
2.5	28	13.8	62	18.6
3.0	33	16.3	33	9.9
3.5	39	19.2	26	7.8
4.0	48	23.6	12	3.6
4.5	8	3.9	5	1.5
5.0	8	3.9	1	0.3
Total	202	100.0	333	100.0

Tabla 6. Resultados de la escala SCAN de la población de referencia y la escolar

El índice IOTN presenta con respecto al resto de índices la novedad de incorporar un indicador socio psicológico de necesidades de tratamiento. Se trata de un índice fácil y rápido de usar con una reproductibilidad aceptable, de ahí que se emplee en numerosos estudios epidemiológicos en diferentes grupos de población.

El Índice de Evaluación de Anomalías Oclusales (PAR) de Richmond ²⁸ tiene como finalidad dar una puntuación a cada anomalía que conforma una maloclusión para posteriormente ser sumada y obtener una puntuación total para catalogar cada caso según la maloclusión. A la hora de evaluar la evolución de un caso tratado con ortodoncia, se suele aplicar el índice PAR previo al tratamiento y posterior al tratamiento comparando y analizando la evolución que ha llevado el caso.

Los componentes que se analizan en el índice PAR son:

- Segmento superior derecho.
- Segmento superior anterior.
- Segmento superior izquierdo.
- Segmento inferior derecho.
- Segmento inferior anterior.
- Segmento inferior izquierdo.
- Oclusión bucal derecha.
- Overjet.
- Overbite.
- Líneas medias.
- Oclusión bucal izquierda.

Para hacer todas las mediciones más fáciles, se diseñó una regla milimetrada de medición PAR, de tal manera que todas las medidas son tomadas de forma más rápida.

Para poder establecer la correlación entre examinadores del Índice PAR, se tomó un caso y fue examinado por cuatro examinadores (dos ortodoncistas cualificados y dos estudiantes de postgrado) los cuales fueron entrenados para el uso del índice PAR con los mismos criterios.

Para demostrar la concordancia entre examinadores, se cogieron 38 casos aleatoriamente de una muestra de 2.000 pacientes tratados y sin tratar con ortodoncia. Los modelos de estudio fueron medidos en dos ocasiones por cada uno de los cuatro examinadores, con 8 semanas de tiempo de diferencia entre uno y otro, el cálculo de las medidas se llevó a cabo con el índice de correlación intraclase. Se calcularon por separado las estadísticas de cada uno de los examinadores y posteriormente como grupo. Como se puede apreciar en la Tabla 7, se establecieron coeficientes de correlación intraexaminador con un $R > 0,95$ lo que muestra una excelente correlación intraexaminador y con un $R = 0,91$ entre examinadores.

Component	Intra-examiner				Inter-examiner
	1	2	3	4	
Upper right	0.88	0.92	0.93	0.90	0.76
Upper anterior	0.94	0.98	0.98	0.95	0.90
Upper left	0.84	0.87	0.84	0.87	0.76
Lower right	0.93	0.95	0.93	0.92	0.87
Lower anterior	0.83	0.96	0.97	0.91	0.87
Lower left	0.96	0.97	0.91	0.86	0.84
Right buccal occlusion	0.79	0.89	0.87	0.89	0.75
Overjet	0.95	0.99	0.87	0.94	0.91
Overbite	0.74	1.00	0.82	0.89	0.77
Centreline	0.76	0.89	0.90	0.83	0.81
Left buccal occlusion	0.83	0.91	0.96	0.77	0.75
Total score	0.96	0.98	0.96	0.95	0.91
Lower 95 per cent confidence limit	0.94	0.97	0.94	0.93	0.87

Tabla 7. Ejercicio de calibración: Coeficiente de correlación intraclase para los cuatro examinadores. Intra e inter examinador.

Se realizó un análisis de varianza para detectar diferencias entre los cuatro examinadores. Por lo general el índice PAR indica un excelente acuerdo intra e interexaminador.

La validación de un índice implica investigar y comprobar si el índice seleccionado, mide lo que pretende medir. Para la validación del índice PAR, en primer lugar se compara la medida de la maloclusión tanto con el índice a validar como con un índice subjetivo de opinión dental. Los examinadores fueron 74 dentistas invitados a participar, de distintos ámbitos de la ortodoncia. A cada uno de los examinadores se le pidió analizar una muestra representativa de modelos de estudio y dar una puntuación del 0 al 9 en base al tipo de maloclusión y cuanto ésta se desviaba de una oclusión ideal (Fig.3). En este caso, la muestra estaba formada por 64 modelos de estudio recopilados de :

- Casos no aprobados previamente por la Dental Practice Board.
- Casos aprobados por la Dental Practice Board.
- Casos tratados en el hospital dental de Manchester y Bristol.
- Casos no tratados de un estudio de 1.000 niños de un colegio de Cardiff (Shaw et al, 1984)

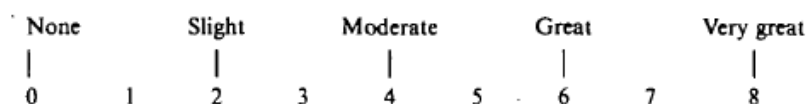


Fig.3. Escala de nueve puntos para evaluar la desviación de la norma

Estos casos fueron divididos en 4 grupos con 40 modelos de estudio cada uno pre y post tratamiento, además de 16 casos que fueron aleatoriamente seleccionados de los cuatro grupos y duplicados para poder ser añadidos a cada grupo y permitir al examinador realizar evaluaciones de confianza. 272 modelos de estudio fueron examinados, para reducir el sesgo de orden, se diseñaron cuatro secuencias para el análisis de cada modelo (Tabla 8.) Se organizaron descansos frecuentes para reducir la fatiga.

	Session				
	1st	2nd	3rd	4th	5th
Time	9.30–10.15	10.30–11.45	12.00–13.15	14.00–15.15	15.30–16.45
	Number of models				
	32 pairs	40	40	40	40
Booklet 1	B	A1–40	A41–80	B1–40	B41–80
Booklet 2	D	C1–40	C41–80	D1–40	D41–80
Booklet 3	C	B41–80	B1–40	C40–80	C1–40
Booklet 4	A	D41–80	D1–40	A41–80	A1–40

Tabla 8. Diseño del estudio de validación

Una vez analizados todos los datos, se registraron en una tabla para observar la opinión de la ortodoncia contemporánea. Tras establecer comparaciones, se vio que existen parámetros que muestran un consenso en la opinión, mientras que otros componentes del índice PAR no se incluyeron en el estudio pues carecían de poder predictivo.

Como conclusión, el índice PAR proporciona un buen resumen de todos los aspectos que dan lugar a una maloclusión, sea cual sea el tipo, la modalidad de tratamiento y si requiere de extracciones o no. La puntuación obtenida estima cuanto es la desviación con respecto a la normal y si es registrada pre y post tratamiento, refleja el grado de mejoría del caso tras ortodoncia. Se demostró una muy buena concordancia entre los cuatro examinadores .

La ABO (American Board of Orthodontics) considerada el máximo rector en el campo de la ortodoncia en Norteamérica, ve como principal inconveniente de los índices anteriormente mencionados una evaluación que puede estar sesgada por criterios subjetivos de los examinadores o profesionales encargados de aplicarlos, por lo que no son índices confiables y no pueden ser aplicados en todos los casos. Por esta razón, esta entidad decidió implementar un método con criterios de evaluación medibles bajo unos parámetros específicos, que fueran fácilmente aplicables a todos los tratamientos, logrando una forma unificada y válida para evaluar un tratamiento, de ahí nació el Índice de Discrepancia (ID). Fue desarrollado en 1998 y diseñado para establecer la severidad de la maloclusión de un caso. En 1999 se llevó a cabo el primer estudio piloto del ID analizando 100 casos de aplicantes a candidatos por dos directores de la ABO, tras el análisis de estos casos, el ID fue modificado y probado en exámenes sucesivos de los años 2000, 2001, 2002 y 2003.

Se escogieron los aspectos clínicos más relevantes en la maloclusión mediante modelos de estudio, cefalometría y ortopantomografía. El ID-ABO mide 12 puntos clave como son el resalte, la sobremordida, la mordida abierta anterior, la mordida abierta lateral, apiñamiento, relación oclusal, mordida cruzada posterior lingual, mordida cruzada posterior bucal, y parámetros cefalométricos como son el ANB, SN-Plano Mandibular y la relación del incisivo inferior con su base ósea (IMPA), además de un apartado adicional que recibe el nombre de "otros", donde se analizan otras condiciones que afectan o añaden complejidad al tratamiento.

Para su análisis, se usan modelos de estudio, los cuales deben estar bien zocalados y en oclusión, así es como se llevarán a cabo las medidas de todos los parámetros. Cada uno de los parámetros presenta distintos rangos con una puntuación por cada uno de ellos, la suma de todas las puntuaciones de los diferentes parámetros dará consigo la puntuación final del índice de discrepancia, englobándose por lo tanto cada caso dentro de una clasificación de la maloclusión. (Tabla 9)

DIFICULTAD	PUNTUACIÓN TOTAL ID
Dificultad baja	Entre 0 y 7 puntos
Dificultad moderada-baja	Entre 8 y 15 puntos
Dificultad moderada-alta	Entre 16 y 25 puntos
Dificultad alta	Más de 26 puntos

Tabla 9. Clasificación de la severidad de la maloclusión en base a la puntuación total del ID.

Las medidas del ID se toman con rapidez y de forma sencilla, como conclusiones del índice de discrepancia destacar que se trata de un índice de valoración de la severidad de la maloclusión y no un índice de prioridad de tratamiento.

1.1.4. Índices de maloclusión en dentición temporal

Existen pocos índices para predecir el desarrollo de la arcada dental aplicados en dentición temporal lo que dificulta el diagnóstico de maloclusiones a temprana edad.

Existe una gran variedad en la forma y tamaño de los arcos dentales, de acuerdo a la raza, el sexo y las medidas craneofaciales de cada individuo, lo que determina variaciones en la disposición de las arcadas dentarias . La adecuada morfología de los arcos dentarios en dentición decidua, establece el tamaño y la forma que va a tener en la dentición permanente.

En la dentición temporal varían las arcadas dentales en tamaño, posición y forma, permitiendo una amplia variedad de relaciones oclusales en los planos sagital (planos terminales rectos, escalones distales y escalones mesiales), vertical (mordidas profundas y mordidas abiertas) y transversal (mordidas cruzadas y en tijera) cuya repercusión, en la arcada permanente, es definitiva ³⁰.

Baume ³¹ realizó estudio exhaustivo de los llamados "espacios de crecimiento", conocidos por él como "espacios fisiológicos", estableciendo que existen dos tipos de disposición de los dientes primarios, por un lado disposición tipo I o espaciada y por otro lado disposición tipo II o cerrada.

En este estudio, los arcos primarios sin espacios, presentaban 1,5 mm más de estrechez que aquellos que presentaban espacios. Evidentemente, la ausencia de espacios no siempre se debió solo a una anchura mayor de los dientes anteriores primarios sino también a la falta de crecimiento alveolar o a una combinación de ambos. Es por ello que la mayoría de los pacientes tipo I o espaciados, posteriormente desarrollaban en una Clase I de Angle.

Los espacios primate también fueron estudiados en el estudio de Baume, como espacios frecuentes en la dentición, en el caso de la arcada superior a mesial del canino temporal y en la arcada inferior a distal del canino temporal.

(Fig.4)



Fig.4. Espacios primate arcada superior e inferior en dentición temporal

Una vez completada la erupción de los dientes primarios, no aparecieron espaciamentos fisiológicos. No hubo ningún incremento del espacio interdental en aquellos arcos tipo I o espaciados y aparición de nuevos espacios en los arcos tipo II o cerrados. Este dato se respalda con el estudio de Clinch ³² donde se confirma que no se observó ni un caso en el cual el espaciado se desarrollase después de la erupción completa de todos los dientes primarios.

a. Plano transversal

Baume establece la distancia intercanina como la distancia en línea recta desde el margen cervical de un canino al contralateral. En su estudio reportó que el ancho de los caninos dentarios no sufre cambios entre los 3 y 6 años de edad. Normalmente dicha distancia debe ser suficiente para que se coloquen los cuatro incisivos permanentes en el arco. Durante la emergencia de los incisivos superiores e inferiores permanentes, incrementa 3 mm y tanto la mandíbula como el maxilar se ensanchan por el crecimiento posterior ³³.

Sillman ³⁴ destaca un incremento temprano entre el nacimiento y los dos años de edad de aproximadamente 2 mm en el maxilar y 3,5 mm en la mandíbula. Cifras similares fueron descritas en estudios de Bishara y cols ¹⁶.

Por otro lado la compresión molar es clave para establecer mordidas cruzadas posterior unilaterales o bilaterales, las cuales son urgencias de tratamiento en ortodoncia.

El perímetro del arco dental puede verse alterado por la presencia de caries dental interproximal. Por lo tanto, si se va a realizar un estudio sobre este aspecto en niños con dentición temporal completa, deben tener una dentición totalmente sana.

b. Plano sagital

La longitud o profundidad de arco disminuye desde los 2 años y medio de edad (cuando hacen erupción los dientes primarios) hasta los 6 años cuando erupcionan los primeros molares permanentes; por la migración mesial de los segundos molares primarios, siendo más notoria en el arco inferior que en el superior, por la acentuada migración mesial del primer molar permanente al buscar una posición más adelantada en relación con el superior y ocluir en una relación normal ⁹.

En este sentido se realizaron estudios de importancia como el de Baume ³¹ en 60 niños por un periodo de 8 años de evolución para registrar el curso biogenético de la dentición primaria y el desarrollo de los dientes sucesores en crecimiento. Entre las conclusiones destacar que aproximadamente desde los 4 años de edad hasta la erupción de molares permanentes, las dimensiones sagitales de los arcos dentales superiores e inferiores permanecen sin cambios, puede ocurrir después de su erupción una leve disminución de la longitud de los arcos como resultado de la migración mesial de los segundos molares primarios.

El plano terminal, se establece con fines de clasificar una oclusión en la dentición primaria, se utiliza la referencia de los planos terminales (relación anteroposterior), lo cual podríamos definir como la relación mesiodistal entre las superficies distales de los segundos molares primarios superior e inferior cuando los dientes primarios contactan en relación céntrica (Fig. 5)

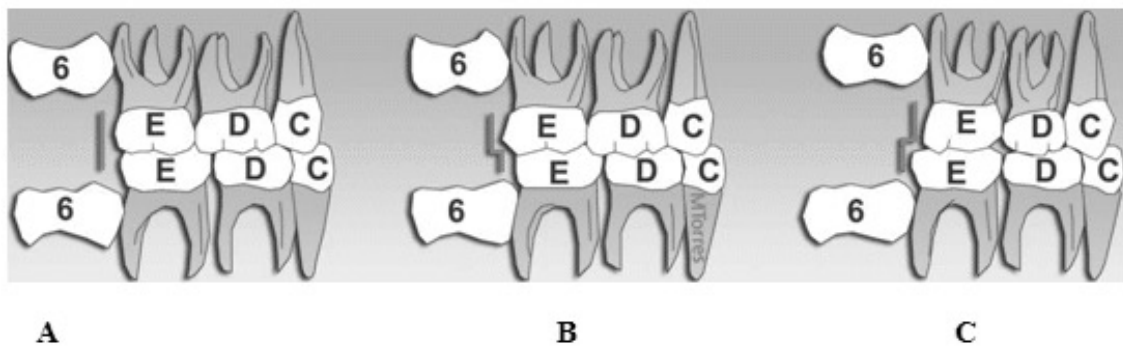


Fig.5. Esquemas de los tres tipos de planos terminales. A) Plano terminal recto, B) Escalón mesial, C) Escalón distal

En la dentición primaria, cada diente del arco dentario superior debe ocluir, en sentido mesiodistal, con el respectivo inferior, a excepción del incisivo central superior y los segundos molares superiores que lo hacen con los segundos molares inferiores.

En la relación canina temporal la cúspide del canino superior ocluye sagitalmente a nivel del punto de contacto entre el canino y el primer molar inferior.

Se consideran tres tipos de planos terminales ³¹:

- **Plano vertical recto:** La superficie distal de los dientes superiores e inferiores está nivelada, por lo tanto, situada en el mismo plano vertical Fig.5A.
- **Escalón mesial :** La superficie distal de los molares inferiores es más mesial que el superior. Fig. 5B. La presencia de un escalón mesial en la dentición primaria indica grandes probabilidades para desarrollar una relación molar de Clase I y menos para el resultado en una Clase II.
- **Escalón distal:** La superficie distal de los molares inferiores es más distal de los superiores. Fig.5C. Por lo general un escalón distal largo, evoluciona a una relación molar de Clase II.

El brote de crecimiento mandibular es fundamental para que se establezca una relación molar de Clase I. Si la mandíbula no se adelanta, antes de la erupción, el primer contacto oclusal puede establecerse en relación de Clase II; influye aquí tanto el patrón y ritmo de crecimiento mandibular como la presencia de hábitos (respiración, succión), que promueven el adelantamiento del maxilar superior o retrasan el desarrollo de la mandíbula ³⁵.

c. Plano vertical

Normalmente los incisivos primarios son casi perpendiculares al plano oclusal con una ligera sobremordida. Se puede considerar como normal y la más común, cuando los incisivos superiores cubren un tercio de la corona de los inferiores. Si inmediatamente después de erupcionados todos los dientes se observa que la sobremordida es excesiva, deben sospecharse alteraciones en la relación vertical del esqueleto facial. Los incisivos están más verticalizados en su implantación sobre la base maxilar y el ángulo interincisivo es más abierto (Fig. 6).

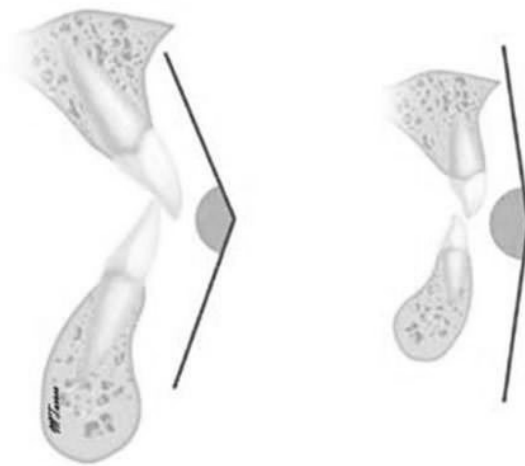


Fig.6. Ángulo interincisivo en dentición permanente y decidua

El grado de sobremordida en la dentición primaria parece ser uno de los factores determinantes en la formación de la sobremordida en la dentición permanente. Si es severa en la dentición primaria, el pronóstico definitivamente es desfavorable, mientras que si es leve, generalmente va seguida por una algo incrementada en la dentición mixta.

El conjunto de caracteres morfológicos y funcionales que determinan la dirección de crecimiento y comportamiento funcional e la cara, está influenciado por transmisión hereditaria y factores ambientales ³⁶, entre los que se destacan la alimentación que influye en la talla y el peso y por ende, en el desarrollo de las estructuras faciales.

Realizar un correcto diagnóstico nos ayudará a identificar aquellos problemas que son susceptibles de ser tratados en una etapa temprana y diferenciarlos de aquellos que , por su complejidad y falta de predicción, necesiten un tratamiento correctivo más tardío.

En todo tratamiento interceptivo, hay que analizar la situación desde un punto de vista dentario y por otro lado esquelético, dentro de las tres dimensiones del espacio, dando lugar a los problemas transversales, verticales y sagitales en ese orden, pues es de esta forma como comúnmente se clasifican y jerarquizan para su posterior tratamiento.

Se concluye que no existen claros índices de maloclusión en dentición temporal para determinar la severidad de la maloclusión, y por eso nos vemos en la necesidad de crear un índice que se refleje las variables clínicas que intervienen maloclusión temprana y su influencia en el desarrollo de una maloclusión grave con graves consecuencias en la dentición adulta.

Como resumen de las características normales en dentición temporal, no es raro encontrar casos en que con el crecimiento del niño, pueden ocurrir tantos cambios y una biprotrusión maxilar desaparece o se camufla con un aspecto agradable de la cara cuando esta termina de crecer sin hacer ningún tratamiento. Hay que tener en cuenta que el niño no es una unidad fija en un estadio, es un organismo que está continuamente cambiando, sus partes crecen a ritmos diferentes en el tiempo y muy pocas veces obedecen a leyes estadísticas.

En general una dentición primaria normal permite al profesional ser más alentador sobre una dentición mixta y adulta en desarrollo. Los signos normales que deben ser observados en una dentición primaria son dientes anteriores separados, espacios primates, leve sobremordida y resalte, plano terminal recto, relación canina de Clase I, inclinación casi vertical de los dientes anteriores y forma ovoide de los arcos. Todo lo que difiera de lo anterior, dará como consecuencia alteraciones en la evolución de la oclusión definitiva.

1.2. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

1.2.1. Definición, epidemiología y etiología

La Osteogénesis Imperfecta (OI) es una enfermedad genética que se caracteriza por una reducción de la masa ósea (osteopenia) con fragilidad ósea asociada, es por ello que se conoce como la enfermedad de “los huesos de cristal” debido a la tendencia a la fractura.

Se encuentra englobada dentro de las displasias esqueléticas y a pesar de su baja incidencia de 1:15.000 a 1:20.000 recién nacidos, está catalogada dentro del grupo de enfermedades raras. Solamente el 0,008% de la población mundial está afectada por la OI, en todo el mundo, afectando por igual al sexo y a toda las razas independientemente del género.

El número de afectados en nuestro país es desconocido, dado que muchos de ellos desconocen padecer la enfermedad, al tener una sintomatología leve, por este motivo la cifra de 2.700 que se baraja en algunas publicaciones no es real. Ninguna de las dos Asociaciones Españolas de OI (AHUCE y AMOI) poseen un registro del total de afectados de ahí la dificultad para poder aproximarnos al número total de casos ³⁷.

En el 90% de los pacientes, la enfermedad está causada por una mutación en cualquiera de los dos genes que codifican el colágeno tipo 1 (COL1A1 en el cromosoma 17 y COL1A2 en el cromosoma 7).

Las mutaciones en genes como el CRTAP y LEPRE1, son más comunes en las formas recesivas de la osteogénesis imperfecta.

El síndrome de OI comprende un conjunto de enfermedades producidas por un desorden heterogéneo del tejido conectivo, con carácter hereditario que afecta a la producción de colágeno, principalmente del tipo 1. Estos desordenes incluyen: anomalías en la estructura o cantidad de colágeno, así como modificaciones postranscripcionales bien del plegamiento, del transporte intracelular o de su incorporación en la matriz ósea. Por lo tanto un hueso con osteogénesis imperfecta, presenta una cortical más fina que un hueso normal debido a la lenta formación periosteal. El trabeculado óseo se encuentra reducido en número y es anormalmente fino. A pesar de que los osteoblastos producen menos cantidad de hueso de lo normal, la tasa global de formación ósea en la zona trabecular se encuentra aumentada. Aún así, este incremento no se traduce en una buena masa de trabeculado óseo debido a que la tasa de reabsorción ósea se encuentra también aumentada. (Fig.7)

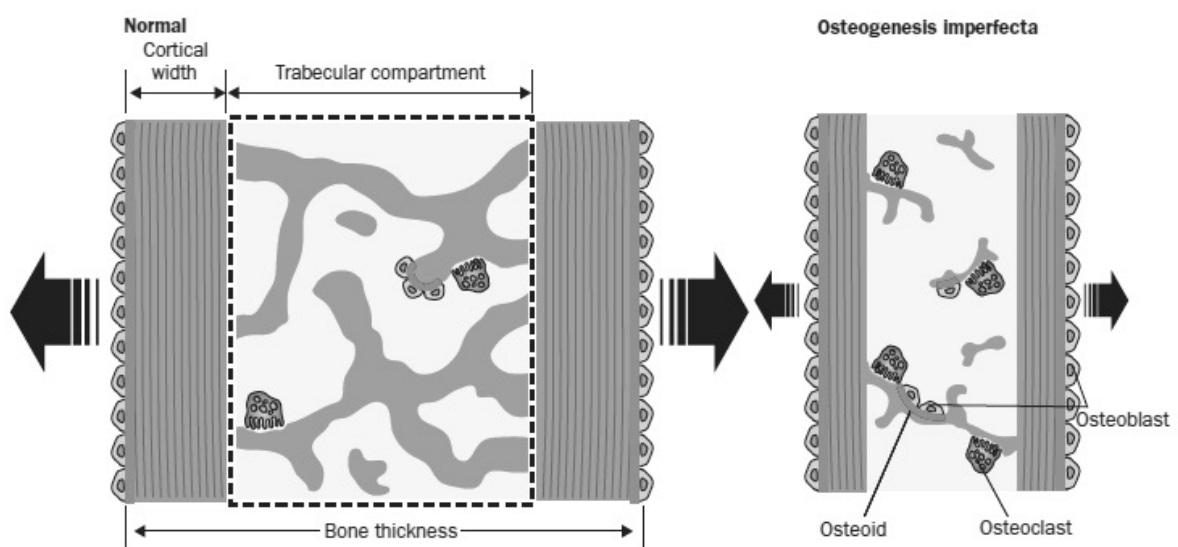


Fig.7. Resumen histológico de un hueso con Osteogénesis Imperfecta

La mayoría de los casos de OI (90%) se originan por mutaciones heterocigotas (descritas más de 1.500) bien autosómico dominantes (AD) o bien de novo, en uno de los dos genes que codifican las cadenas pépticas de procolágeno I (COL1A1 Y COL1A2). Las anomalías genéticas más frecuentes encontradas en la OI-AD son mutaciones puntuales que afectan al residuo de glicina produciendo alteraciones en la estructura o en la cantidad de colágeno tipo 1, con un fenotipo esquelético y clínico que va desde subclínico a letal, dependiendo de la cadena que se vea afectada, en qué posición de la triple hélice se produce la sustitución y del aminoácido que sustituye a la glicina. Las mutaciones que crean un codón de parada prematuro en el COL1A1 en la mayoría de los casos se corresponden fenotípicamente con la OI Tipo I ³⁸.

Recientemente Semler y et al han hallado una mutación recurrente en IFITM5 ³⁹ en unas pocas familias con herencia dominante, lo que ha puesto de manifiesto que, excepcionalmente, este modo de transmisión de la enfermedad también puede ser causado por defectos en genes distintos a COLA172.

Los restantes casos de OI (10%) son autosómico- recesivos (A-R) y se caracterizan por una elevada heterogeneidad genética.

1.2.2. Diagnóstico y Clasificación

El diagnóstico clínico de OI se basa principalmente en los siguientes signos y síntomas^{40,41} :

- Fragilidad y deformidades óseas (en extremidades superiores, inferiores, columna, pecho y cráneo) con tendencia a la fractura.
- Hiperlaxitud de los ligamentos y de la piel.
- Sordera progresiva, que habitualmente comienza entre segunda y la cuarta década.
- Escleróticas azules o grises.
- Dentinogénesis imperfecta y otras manifestaciones orales.

El diagnóstico de OI es sencillo en individuos con antecedentes familiares o en aquellos en los que están presentes los hallazgos típicos de la enfermedad, pero puede resultar difícil si en la familia no hay ningún miembro afectado y cuando la fragilidad ósea no está asociada con anomalías esqueléticas obvias. El problema reside en el hecho de que no hay un acuerdo entre los criterios mínimos para establecer el diagnóstico en esta enfermedad. En estas situaciones, cabe realizar un estudio genético, que puede detectar el 90% de las mutaciones en el colágeno tipo I. Así pues, un resultado positivo en este análisis confirma el diagnóstico de OI, sin embargo, un resultado negativo, puede deberse a que el análisis no haya detectado la mutación⁴⁰.

La primitiva clasificación de Sillence ⁴² (1979) dividida la OI en 4 tipos en base a criterios clínicos, radiográficos y genéticos, siendo el grupo IV el que presentaba mayor diversidad clínica. Aunque los criterios de Sillence fueron propuestos antes de que se identificasen los defectos del colágeno, todavía siguen siendo útiles cuando se adaptan a los nuevos conocimientos respecto a los defectos genéticos y a las distintas histomorfometrías. Sin embargo, los pacientes no siempre encajaban en un grupo determinado de Sillence, por otra parte la histología ósea puso de manifiesto que pacientes con presentación clínica similar, podían presentar cambios muy diferentes en la organización del tejido óseo lo que llevó a Glorieux et al. a la definición de 2 tipos nuevos de OI (V Y VI), basándose en sus distintas características clínicas e histológicas y que previamente se habían incluido en el grupo IV de Sillence ⁴², a lo largo de los años se han descrito tipos de OI en base a mutaciones de diferentes genes, es por ello que en 2010, Van Dijk et al. efectúan una revisión de la clasificación de OI ⁴³ y concluyen que si a cada nuevo gen que se va descubriendo, relacionado con la OI, se le asociase un nuevo tipo de OI, se crearía una clasificación ilimitada, basada en el gen afectado y no en las características clínicas del paciente, por lo que proponen modificar la clasificación, mencionando el gen causal y el cuadro clínico.

Cada vez más se tiende por diferentes investigadores de esta enfermedad, a referirse a ella como "Síndrome de Osteogénesis Imperfecta" caracterizado: baja masa ósea, fragilidad ósea y amplio espectro en cuanto a su gravedad clínica : desde sujetos con huesos casi rectos y muy pocas fracturas a otros con múltiples fracturas incluso intraútero. Esta amplia variedad clínica ⁴⁰ sería la base para clasificar a estos pacientes en leves, moderados y graves, dado que muchas veces, es difícil incluirlos en un tipo determinado de los descritos por Silience ⁴² (Tabla 10) bien porque tienen síntomas de tipos diferentes o bien porque su afectación clínica es diferente aún dentro del mismo tipo de OI, incluso dentro de una misma familia.

TIPOS	I		II	III	IV	
Herencia	AD		AR/AD	AR	AD	
Inicio	Variable		RN	RN	Tardío	
Escleras	Azul		Azul	Normal	Normal	
Fracturas	++		++++	+++	+	
Osteoporosis	+++		+	+	+++	
Deformidades	+		++	++++	+	
Sordera	Tardía		-	Rara	No	
Evolución	Leve		Letal	Progresiva	Leve	
Subtipos	IA	IB			IVA	IVB
Dentinogénesis	-	++			-	+

Tabla 10. Clasificación de Silience aumentada a los tipos V-VI.

En 2011, Forlino et al.⁴¹ proponen una nueva clasificación que atribuye los originales 4 tipos de Sillence a mutaciones en COL1A1 y COL1A2 (Tabla 11). La OI tipo I debería limitarse a los casos con alteraciones cuantitativas del colágeno tipo 1, incluyendo aquellos individuos en los cuales la insuficiencia produce una clínica moderada. Los casos, en los que la mutación estructural del colágeno se asocia a un fenotipo muy leve deberían designarse como OI tipo IV. Esta clasificación asegura que la OI tipo I es un grupo homogéneo clínica y bioquímicamente, así como la única forma de OI dominante en la cual no hay colágeno anormal. Las formas recesivas de OI son diferenciadas también, según el gen en el que se produce la mutación o el producto genéticoafectado. Esta clasificación hace referencia de forma general al defecto genético y a la severidad del fenotipo, permitiendo generar grupos homogéneos para aproximaciones terapéuticas e investigaciones básicas del mecanismo de la enfermedad.

La clasificación de los pacientes, basada únicamente en criterios clínicos puede llevar a errores en el consejo genético, dado que pacientes con OI-AR y OI-AD pueden ser clínicamente semejantes, de ahí la importancia de la identificación del gen afectado.

Tipo de OI	Herencia	Fenotipo	Gen afectado
Clasificación clásica de Sillence			
I	AD	Leve	COL1A1
II	AD	Letal	COL1A1 O COL1A2
III	AD	Deformidad progresiva	COL1A1 O COL1A2
IV	AD	Moderado	COL1A1 O COL1A2
Etiología desconocida			
V	AD	Distintivo histológico	IFITM5
Defecto de mineralización			
VI	AR	Defecto de mineralización, distintivo histológico	SERPINF1

Tabla 11: Clasificación de los tipos de OI por A. Forlino (modificada)

1.2.3. Alteraciones clínicas en OI

Con herencia autosómica dominante, encontramos los tipos I al V de la Clasificación de Sillence (Tabla 12) . En el tipo I, las fracturas con frecuencia aparecen con el inicio de la deambulación y disminuyen después de la pubertad. El tipo II es letal en el periodo neonatal, los lactantes afectados tienen huesos largos incurvados y cortos con múltiples fracturas intrauterino, las escleras son azules o grisáceas, tienen un cráneo grande y débil. Las radiografías muestran huesos largos no bien tubulados. La causa más frecuente de muerte son fallos respiratorios asociados a un tórax pequeño con fracturas costales, neumonías y quizás alteraciones pulmonares a causa de anomalías relacionadas con el colágeno.

La tipo III, progresivamente deformante, es la forma no letal más grave. Los afectados pueden tener hasta cientos de fracturas. La mayoría tienen facies triangulares con frente abombada, escleras azules o grisáceas, dentinogénesis imperfecta, compresiones vertebrales y escoliosis. Muchos tienen platibasia o impresión basilar. Tienen talla muy baja y en la mitad de los casos tienen malformaciones en palomitas de maíz.

La tipo IV con afectación de moderada a grave, y un espectro clínico que se solapa con las formas I y III. La tipo V, presentan como característica clínica que forman callos hipertróficos.

	TIPO I	TIPO II	TIPO III	TIPO IV	TIPO V	TIPO VI
HERENCIA	AD	AD	AD	AD	AD	Incierta
MUTACIONES ASOCIADAS	Codón de parada prematuro en COL1A1	Sustituciones de la glicina en COL1A1 o COL1A2	Sustituciones de la glicina en COL1A1 o COL1A2	Sustituciones de la glicina en COL1A1 o COL1A2	Se desconocen	Se desconocen
SEVERIDAD	LEVE	LETAL	GRAVE	MEDIA	MODERADA	MEDIA
FRACTURAS	Pocas a múltiples	Múltiples	Graves incluso costales	Múltiples	Múltiples	Múltiples
DEFORMIDADES ÓSEAS	Raras	Severas	Variable Escoliosis grave	Moderada. Escoliosis moderada-leve	Moderada Callos hipertróficos	Moderada a graves Escoliosis
ESTATURA	Normal o ligeramente baja	Baja	Muy baja Facies triangular	Ligeramente baja	Baja de leve a moderada	Ligeramente baja
DENTINOGENESIS	Rara	Si	Si	50%	No	No
ESCLERÓTICAS	Azules	Azul oscuro	Blancas a grisáceas	Grisas o blancas	Normales	Normales
SORDERA	50%	-	<50%	100%	No	No

Tabla 12. Afectaciones clínicas en OI tipo I a VI

1.2.4. Manejo médico de la osteogénesis imperfecta

El tratamiento médico en la osteogénesis imperfecta es claramente un fracaso. Hace dos décadas, Albright ⁴⁴ evaluó 96 informes de 20 tipos diferentes de tratamientos, incluyendo hormonas (calcitonina, cortisona, estrógenos, andrógenos y tiroxina), vitaminas (A,C y D), minerales (aluminio, calcio, flúor, magnesio, fosfato y estroncio), y algunos compuestos exóticos como arsénico, radiación, ácido hidrociorhídrico diluido entre otros). La mayoría de los descubrimientos tuvieron resultados clínicos en su momento, pero no fueron tratamientos que hayan perdurado en el tiempo. No fue hasta 1987 cuando se empezó a ver la luz gracias a un informe llevado a cabo por Devogelaer y cols, el cual informó de avances tanto clínicos como radiológicos en un niño de 12 años con osteogénesis imperfecta, tratado con pamidronato oral después de un año. Años más tarde en 1998, Glorieux et al ⁴⁵ sienta la recomendación de la terapia con bifosfonatos. A partir de esta publicación, varios autores han descrito su experiencia en el tratamiento con pamidronato IV de pacientes con OI, y más recientemente el tratamiento oral con bifosfonatos. En los últimos años, se está empleando mucho el uso de zolendronato IV, bifosfonatos con ventajas sobre el pamidronato: al ser más potente, se necesita menos cantidad y dura más el efecto, lo que permite alargar el intervalo de tiempo entre los ciclos, administrándose una única dosis por ciclo y en menor tiempo.

Tratamiento farmacológico en pacientes con OI

En resumen, los tratamientos en pacientes con OI van encaminados a:

A) Reducir la actividad osteoclástica:

- Bifosfonatos I.V (por ahora el tratamiento con resultados clínicos probados)
- Inhibidores del RANKL: Denosumab (DMAB) Prolia
- Otros futuros tratamientos: Inhibidores del Catk (ODANACATIB)

B) Favorecer la formación ósea:

- PTH, no indicada en niños.
- GH, incrementa el remodelado óseo. Estudios en niños junto con tratamiento con bifosfonatos.
- Otros posibles fármacos: Inhibidores de la serotonina e inhibidores de la esclerostina.

C) Tratamientos futuros:

- Terapia génica
- Trasplante de médula, en fase experimental.
- Inhibir la expresión del gen mutado.

1.2.5. Osteogénesis imperfecta y Maloclusión

El desarrollo de una oclusión adecuada y una correcta interdigitación dental va a depender de un crecimiento normal y desarrollo adecuado del complejo craneofacial y los huesos dentoalveolares donde se albergan los dientes ^{46,47}.

En la OI debido a una alteración en la formación y remodelado del hueso y a la pobre actividad osteoclástica y osteoblástica el impacto sobre la oclusión es mayor ⁴⁸.

Los pacientes con OI presentan por lo general maloclusiones más severas si se compara con un grupo de pacientes control de igual edad, raza y comunidad que precisen de tratamiento con ortodoncia.

Entre las maloclusiones más habituales en el colectivo de OI , como se ha mencionado anteriormente, encontramos la Clase III, que se expresa en un 70% de los casos, siendo más habitual en paciente con OI tipo III y IV, en ocasiones pudiéndose acompañar de mordida abierta anterior y/o posterior.

Las maloclusiones en este colectivo se hacen más notorias a medida que los pacientes avanzan en su crecimiento. Los pacientes con OI presentan poca dimensión vertical, el ángulo de la base craneal plano, relativo prognatismo mandibular, hiperdivergencia facial y un crecimiento hacia delante y antihorario mandibular ⁴⁹.

Cabe destacar como problema oclusal asociado, las erupciones ectópicas e impactaciones dentales, las cuales suelen cursar con modificaciones del plano oclusal, mordidas abiertas en el caso de impactaciones, agravando de este modo cualquier maloclusión dental.

En pacientes con OI tipo III y IV, un 30% presentan este tipo de alteraciones, siendo más prevalente la impactación del primer y segundo molar permanente^{50,51}.

La presencia de alteraciones en la cronología de la erupción, es una patología relativamente frecuente en estos pacientes. Existe retraso en la erupción dental en el 21% de los pacientes con OI tipo III, mientras que el 23% de los IV presentaba un desarrollo acelerado de la erupción⁴⁷.

En cuanto a los tipos de la enfermedad en los III y IV se encuentran las maloclusiones más severas, presentando grandes prognatismos mandibulares debidos a un déficit en el desarrollo vertical de las estructuras dentoalveolares y el proceso condilar, y una mayor rotación antihoraria mandibular que hace más notable la relación oclusal de Clase III, dando como consecuencia a perfiles más braquifaciales debido a la poca dimensión vertical que presentan^{48,50}. Los pacientes tipo I, presentan una dentición más armónica, sin grandes problemas maloclusivos y donde la dentinogénesis imperfecta no llega a ser prevalente⁵¹.

Pocos son los estudios que establecen relación entre la osteogénesis imperfecta y la maloclusión.

La presencia de Clases III aberrantes junto con grandes mordidas abiertas posteriores, son raras encontrarlas en la población normal, por lo que apunta a la particularidad de la maloclusión en los pacientes con OI. El poco desarrollo vertical de las estructuras dentoalveolares y el proceso condilar son la principal causa del severo prognatismo mandibular ⁵⁰.

Las mordidas abiertas laterales, están representadas con un porcentaje por debajo del 1% de las maloclusiones en la población que no presentan la enfermedad. En la población de OI el porcentaje asciende al 27% en los tipos III y en 33% en los tipos IV ⁵¹. Estas mordidas abiertas laterales, por lo general son muy llamativas y dificultan la capacidad masticatoria de los pacientes que la sufren. La etiología de las mismas va ligada al poco desarrollo vertical y a la malformación del proceso dentoalveolar, muchas veces empeorada por el empuje lingual, capaz de modificar la anatomía de los procesos dentoalveolares⁵³.

Otro de los aspectos a destacar en las maloclusiones en la población con OI son las mordidas cruzadas posteriores de tipo no funcional. En la población sana, las mordidas cruzadas posteriores suelen ser causadas por una leve disminución de la anchura maxilar y por un crecimiento normal mandibular. Scalia y cols han demostrado que en los pacientes con OI, a diferencia de lo que se suele ver en la población normal, se deben a un crecimiento desmesurado del

proceso mandibular, especialmente en la zona retromolar, debido posiblemente a una posición baja de la lengua que produce una presión sobre el proceso dentoalveolar a lo que se le suma una mandíbula más ancha y alargada de lo normal⁴⁶.

Un estudio que describe algunos de los hallazgos típicos de la OI es el de Elnagdy y cols⁵⁴ que recogieron datos de 49 pacientes egipcios (20 hombres y 29 mujeres) con osteogénesis imperfecta sobre la historia clínica, árbol genealógico de tres generaciones y examen clínico intraoral. No fueron comparados con ningún grupo control, tan solo fueron clasificados en base a la clasificación de Sillence en tres tipos (tipo I, III, IV) y mencionados los hallazgos clínicos más frecuentes en cada uno de ellos (Tabla 13).

MANIFESTACIÓN	OI TIPO I	OI TIPO III	OI TIPO IV	TOTAL
Malposición dentaria	0/13 (0%)	0/26 (0%)	1/9 (11.1%)	1/49 (2.04%)
Agenesia	0/13 (0%)	0/26 (0%)	1/9 (11.1%)	1/49 (2.04%)
Resalte aumentado	2/13 (15,4%)	2/26 (7,7%)	1/9 (11.1%)	5/49 (10,2%)
Sobremordida	3/13 (23%)	1/26 (3,8%)	0/9 (0%)	4/49 (8,1%)
Mordida abierta	1/13 (7,7%)	8/26 (30,7%)	0/9 (0%)	9/49 (18%)
Mordida cruzada posterior	0/13 (0%)	0/26 (0%)	1/9 (11.1%)	1/49 (2.04%)
Diastemas	3/13 (23%)	2/26 (7,7%)	4/9 (44,4%)	9/49 (18,4%)
Clase III	0/13 (0%)	2/26 (7,7%)	0/9 (0%)	2/49 (4,1%)

Tabla 13. Porcentaje de manifestaciones orales en diferentes tipos de OI obtenido del estudio observacional de Elnagdy y cols⁵⁴

Estudios como el realizado por Chetty y cols ⁵⁵ donde se analizaron 64 pacientes africanos con OI tipo III, nos demuestran que las formas más severas de la enfermedad, también llevan consigo asociadas las maloclusiones más complicadas. En este caso, algunos de los casos fueron analizados en base a teleradiografías y todos mediante la clasificación de Angle ⁴. Del grupo OI tipo III, el 40% presentaban una maloclusión de Clase III, el 29,70% resalte borde a borde y el 28,12% mordida cruzada posterior.

O'Connel y Marini ⁴⁹ en su estudio sobre la incidencia de anomalías craneofaciales y dentales en niños con grados más severos de osteogénesis imperfecta, evaluaron 40 niños con edades comprendidas entre 1-17,5 años con osteogénesis imperfecta, 22 de ellos con tipo III y 18 con tipo IV. Encontraron una alta incidencia de Clases III, llegando a afectar al 70% de los pacientes examinados, mientras que en la población sana este porcentaje ronda el 3-8%, no teniendo ninguna duda de que dicha maloclusión se encuentra ligada a anomalías del craneofaciales y dentoalveolares (Tabla 19) . Añaden que debido a la alta incidencia de Clase III, el aumento de mordidas cruzadas anteriores y posteriores se haga más notable. Como dato relevante, se observan mordidas abiertas laterales ya sean bilaterales o unilaterales en el 46% de los niños mayores de 9 años, siendo estas inexistentes en niños en dentición temporal por debajo de dicha edad.

	Hallazgos	Tipo III OI (n=22)	Tipo IV OI (n=18)
Maloclusión	Clase I	9,1%	23,5%
	Clase II	9,1%	15,9%
	Clase III	81,8%	70,6%
Mordida abierta	Anterior	31,8%	17,7%
	Posterior	27,3%	33,3%
	>9 años	46%	46%
Mordida cruzada	Anterior	27,3%	29,4%
	Posterior	36,4%	47,1%

Tabla 14. Hallazgos dentales en dentición permanente y temporal en pacientes con OI tipo III -IV

La mayoría de las afectaciones dentales y craneofaciales dentro del colectivo de OI se encuentran englobadas en los tipos III, IV y VI (84% de los pacientes afectados con OI). Estos pacientes necesitan de un seguimiento más cercano y presentan necesidades cambiantes, es por ello que dichos cuidados no sean compatibles con una clínica dental común. En el equipo multidisciplinar que atiende a estos pacientes, el odontólogo debe estar perfectamente integrado, pues el conocimiento de las anomalías propias del colectivo y sus nociones acerca del crecimiento craneofacial, son clave en la evaluación de otras áreas craneofaciales afectadas.

2. ANTECEDENTES

2. ANTECEDENTES

2.1. Alteraciones craneofaciales en OI

Los pacientes con osteogénesis imperfecta presentan unas características faciales y craneales características específicas debido a la deficiencia de crecimiento en estas estructuras, afectando a todos los huesos craneofaciales, a pesar de sus diferentes mecanismos de desarrollo. Es por ello, que en este colectivo, la formación del cráneo no siga un curso normal, encontrándose amplias fontanelas y poca capacidad de los huesos planos del cráneo para seguir el crecimiento del tejido neural.

Los pacientes que presentan mayor grado de enfermedad (tipo III y IV) también registran las alteraciones más severas, pudiéndose identificar defectos de crecimiento primario en los cartílagos de la base del cráneo y de la rama mandibular, precursores del crecimiento de estas estructuras, sí como alteraciones en la flexura de la base del cráneo y regulación adaptativa en el crecimiento condilar.

Es por ello que muchos estudios se hayan llevado a cabo para entender mejor la etiopatogenia que existe tras el crecimiento alterado en pacientes con OI.

Jensen et al ⁵⁶ en 1997 realizaron uno de los estudios más relevantes sobre el crecimiento craneofacial alterado en pacientes con OI. El objetivo del estudio fue analizar el desarrollo craneofacial en 54 pacientes con OI, todos ellos clasificados según el tipo de OI (I, III y IV) de acuerdo a criterios clínicos y en relación con hallazgos de las anomalías en la producción de colágeno tipo I. Para ello se analizaron teleradiografías con la cefalometría de Solow y fotografías faciales para evaluar cualitativamente la altura, anchura y forma facial. El grupo control estaba formado por 102 varones y 51 mujeres, todos ellos estudiantes daneses.

Una vez analizados 221 puntos de referencia en el grupo OI y comparados con el análisis del grupo control, se puede determinar que la morfología craneofacial está afectada en todos los tipos de OI pero en diferente grado según la severidad de la enfermedad.

En la OI tipo I, los individuos presentaban un desarrollo somático y características faciales sin diferencias estadísticamente significativas con respecto al grupo control, destacando un tamaño del cráneo y arcadas ligeramente más reducido pero siempre dentro de los límites de la normalidad.

Pacientes con OI tipo III y IV presentan las anomalías más severas, el desarrollo somático se encuentra alterado, presentando una estatura menor con diferencias estadísticamente significativas con el grupo control y grupo OI tipo I. En cuanto a las características faciales, las relaciones sagitales se encuentran significativamente reducidas, la anchura de la calota está incrementada sobretodo en varones tipo IV y en mujeres tipo III. En la proyección lateral, las dimensiones lineales en la base del cráneo, están significativamente disminuidas tanto en las dimensiones anteriores y posteriores. El ángulo de la base del cráneo se encuentra significativamente aumentado en este grupo de OI, siendo mucho más severo en tipos III. Las relaciones maxilo-mandibulares sagitales, están significativamente reducidas en este grupo de OI, sin embargo, encuentran se hallaron relaciones sagitales de arcadas normales en contraste con los hallazgos de Isshiki (1996) que encuentran sobremordida mandibular en casi el 50% de sus casos y Stenvik et al (1986) que encuentran una relación de arcadas negativa en el total de una muestra de 27 pacientes. Esto puede ser debido a un número elevado de pacientes de tipo III, que da como consecuencia una alta incidencia de relación de arcadas negativa en el estudio (información no aportada por el autor).

En conclusión, la morfología craneofacial en la OI tiene un rango amplio de variedad desde la casi normalidad en el tipo I a la dismorfología severa del tipo III, donde los pacientes tienen huesos delgados y adaptables, dando como consecuencia una cara triangular típica como se ha visto en el plano frontal. Pacientes con un defecto cualitativo del metabolismo del colágeno tipo I están

significativamente más afectados en sus regiones craneofaciales que los pacientes con un defecto cuantitativo, independientemente del tipo de OI.

Waltimo-Sirén y cols⁵⁰ en 2005, analizaron el tamaño y forma del neurocráneo, cara, mandíbula y estructuras dentoalveolares en un grupo de 59 pacientes con OI del Instituto Odontológico de la Universidad de Helsinki, Finlandia. Para su análisis se tomaron radiografías laterales de cráneo. En la muestra estaban representados los distintos tipos de OI como se muestra en la Tabla 15.

Type of OI	N	Females	Males	Mean age (years)	Age range (years)	SD (years)
I	30	22	8	36.5	8.8–69.1	16.4
III	7	4	3	32.0	12.1–49.7	13.2
IV	21	16	5	24.5	6–43.6	11.9
III/IV	1	1	0	31.8	—	—
III–IV	29	21	8	26.5	6–49.7	12.3
<i>t</i> -test	I versus III–IV		<i>t</i> -value	2.6		
			<i>P</i> -value	0.011		

Tabla 15. Descripción de la muestra del estudio de Waltimo-Siren en base al tipo de OI

Para el grupo control se emplearon teleradiografías con sus respectivas cefalometrías de un colectivo de pacientes que carecían de la enfermedad y que tocaban el violín y la viola, utilizados previamente en el estudio de Kovero et al en 1997.

Una vez tomadas las cefalometrías del grupo de OI, se procedió a realizar el análisis cefalométricos en el que se emplearon puntos, líneas y ángulos comúnmente usados en estudios de ortodoncia (Fig.8). Como dato importante se midió la distancia entre la base del cráneo y el punto más bajo del neurocráneo posterior (q).

Tras el análisis de las cefalometrías se vio al igual que en otros estudios, que la altura facial anterior es considerablemente más corta que en los controles y en consecuencia, como método compensatorio, existe una disminución de la altura facial posterior, así como un aumento de la circunferencia de la cabeza

56,49 .

Basándonos en los resultados del estudio, se determina un verdadero patrón de Clase III (una gran mandíbula en comparación al tamaño maxilar), antes estudiado por Schwartz⁴⁶. Esta relación sagital anómala es debido a un maxilar superior retruido con respecto a la base craneal anterior (ángulo SNA disminuido). En cuanto al ángulo SNB que describe la posición de la mandíbula en relación a la base craneal anterior, está ligeramente incrementado, a pesar de que no existen diferencias estadísticamente significativas si es comparado con el grupo control.

En pacientes con OI, el crecimiento del hueso mandibular, particularmente del proceso condilar, es defectuoso. La rotación anterior mandibular en presencia de un cóndilo corto y huesos alveolares subdesarrollados en ambas arcadas, conduce a un prognatismo mandibular acusado.

Como hallazgos dentoalveolares, la muestra de pacientes con OI demuestra un valor del Wits (distancia entre las proyecciones perpendiculares de los puntos A y B al plano oclusal) considerablemente más pequeño que en los controles, compatible con una relación oclusal de clase III. En los casos más

severos, los incisivos se encuentran vestibulizados, probablemente debido al empuje que ejerce la lengua sobre ellos y sobre las mandíbulas más frágiles y finas de lo normal, no siendo compensada dicha presión por la musculatura orbicular, de tal modo que se producen cuadros de mordida abierta anterior (Cole et al 1982) y mordida abierta posterior (O'Connell y Marini 1999).

El fenotipo facial, tal y como se muestra en los resultados, es muy diferente en el grupo de pacientes con OI tipo I y los tipos III y IV. La OI tipo I presenta un fenotipo más leve y constituye un grupo heterogéneo de pacientes muy diferentes entre sí. Como cabría esperar en ellos, apenas existen diferencias con respecto al grupo control. Las medidas lineales sagitales y verticales son más pequeñas de lo normal, pero las medidas angulares no tienen diferencias estadísticamente significativas con respecto al grupo control. La compensación de una base craneal corta, ha tenido lugar sagitalmente ya que el neurocraneo es incluso más largo que en el grupo control.

Por otro lado, el fenotipo facial en OI tipo III y IV presenta una base craneal incluso más corta que los tipo I, sin embargo la base craneal posterior, no presenta alargamientos compensatorios. El ángulo facial es normal, mientras que el ángulo que forman el plano palatino y plano mandibular es marcadamente más pequeño y entre la base craneal anterior y la línea palatina, marcadamente mayor que en los controles o en el tipo I.

Los incisivos superiores se encuentran muy inclinados hacia vestibular para intentar compensar la relación oclusal de Clase III. El patrón facial es muy cerrado, es causado por un significativo déficit del crecimiento vertical en la rama mandibular y el hueso dentoalveolar en ambas arcadas.

Chang et al⁴⁷ en 2007, publicaron el último artículo en referencia al crecimiento craneofacial en niños con OI donde su objetivo principal fue identificar las características de 16 pacientes con OI (10 hombres y 6 mujeres) d entre 7 y 15 años y compararlo con un grupo control formado por 863 niños chinos de entre 6 y 18 años de edad sanos, con buena oclusión, perfil facial bueno y no haber sido portadores de ortodoncia previamente. Para el estudio se tomaron 11 puntos cefalométricos de referencia y se midieron 25 variables . La T-de Student fue el método estadístico empleado para comparar los datos obtenidos de ambos grupos. Dentro del grupo de OI , se analizaron las cefalometrías en base a los tipos de OI (Tabla 15)

OI type	Male, n = 10						Female, n = 6					
	Type I		Type III		Type IV		Type I		Type III		Type IV	
	(+)	(-)	(+)	(-)	(+)	(-)	(+)	(-)	(+)	(-)	(+)	(-)
7					1	1						2
8	1		1				1				1	1
9			1									
10												
11						1			1			
12	1					1						
13	1											
14												
15		1										
Total	3	1	2	0	1	3	1	0	1	0	1	3

(+): with dentinogenesis imperfecta (DI); (-): without DI; Type I, mild type of OI; Type III, progressive deforming type of OI; Type IV, moderately severe type of OI.

Tabla 15. Muestra de pacientes de OI del estudio de Chang y cols (55)

En el grupo OI se realizaron dos veces los trazados por el autor (PC). Cada punto de referencia que se localizada, era revisado por otro autor diferente (SL) antes de hacer el trazado cefalométrico. El intervalo entre mediciones fue de 3 meses. El error intraexaminador fue analizado usando el método sugerido por Bland y Altman (1986), estableciendo el error en menos del 3% del total de la varianza.

Los resultados se reflejan en la tabla 16, donde se observan diferencias estadísticamente significativas en las relaciones intermaxilares, donde el ángulo SNA que relaciona la posición anteroposterior del maxilar en relación a la base craneal se encuentra disminuido, lo que se explica como un maxilar retruido, al igual que el ANB que también se encuentra significativamente reducido, lo que es indicativo de un predominio de la relación intermaxilar de Clase III en un 65% de los casos de OI. Waltimo-Sirén⁵⁰ hipotetiza que la región de la silla está deprimida por el peso del cerebro, lo que resulta en una curvatura hacia abajo de la región de la base del cráneo, de tal modo que si el punto sella (S) se sitúa más ventralmente, causa una disminución en el SNA.

La divergencia facial es también mayor en el grupo OI, lo que es razonable si el punto S está situado más ventralmente. La hiperdivergencia del plano mandibular indica una tendencia a la mordida abierta esquelética. Se hipotetiza que en estos pacientes, la mandíbula crece en dirección anti horaria hacia delante y es compatible con la mandíbula clínicamente prognática.

Dado que el tamaño somático total en estos niños se encuentra reducido, no es de extrañar que las medidas lineales de la altura facial incluyendo la altura facial posterior y la altura facial total e inferior se encuentren acortadas, dando lugar a perfiles únicos que difieren de la población normal.

Variable	Mean		P value
	OI group	Control group	
Intermaxillary relationship			
SNA	74.86	82.69	***
SNB	76.63	78.13	NS
ANB	-1.77	3.61	***
A-Nv	-2.70	-0.55	*
Pg-Nv	-2.14	-7.79	***
AH-BH	-1.25	6.43	***
Facial divergence			
SN-FH	16.84	6.89	***
SN-MP	36.84	32.26	***
Face heights			
S-Go	62.63	75.38	***
N-Me	105.46	116.91	***
S-Go/N-Me	59.46	64.41	***
A-Me	51.06	59.75	***
N-A/A-Me	108.45	97.17	***
Jaw triangle			
Ar-A	76.28	83.51	***
Ar-Gn	96.50	103.92	***
A-Gn	49.94	56.75	***
Ar-A/Ar-Gn	79.45	80.52	NS
A-Ar-Gn	33.16	33.01	NS
Ar-A-Gn	95.84	93.6	NS
A-Gn-Ar	50.28	53.4	***
Posterior angles			
N-S-Ar	130.72	122.64	***
S-N	63.87	66.63	***
S-Ar	29.04	33.11	***
S-Ar-Go	134.22	146.12	***
Ar-Go-Gn	129.78	123.49	***

* $P < 0.05$; *** $P < 0.001$; NS, not significant.

Tabla 16. Resultados del grupo OI y grupo control

Como breve resumen del crecimiento craneofacial en pacientes con OI en base a los estudios publicados hasta la fecha, cabe destacar que los pacientes con OI presentan unas características morfológicas únicas como resultado directo del defecto molecular que presentan, conduciendo a un déficit de crecimiento y mineralización de los huesos. Las anomalías difieren mucho en base al tipo de OI que presentan. Encontramos pacientes con OI tipo I con apenas deficiencia en el crecimiento, con valores ligeramente disminuidos con respecto al grupo control pero siempre dentro de la normal. En contraposición, los pacientes con OI tipo III y IV son los que presentan las mayores aberraciones maxilares retruidos y posiciones adelantadas mandibulares, no debidas a un aumento de tamaño mandibular sino a rotaciones antihorarias de la misma durante su crecimiento, que dan como consecuencia a caras cortas. Los incisivos superiores e inferiores se encuentran vestibulizados, dando como consecuencia a mordidas abiertas laterales y anteriores, fruto del empuje lingual y la fragilidad ósea asociada.

2.2. Severidad de la maloclusión en pacientes con OI

En la bibliografía existen pocos estudios que hayan estudiado y medido los parámetros que influyen en la severidad de la maloclusión en colectivos con osteogénesis imperfecta y lo hayan comparado con un grupo control sin enfermedad.

Rizkallah et al ⁵¹ en 2013 llevaron a cabo un estudio para describir y cuantificar la severidad de la maloclusión en un grupo de pacientes con osteogénesis imperfecta. Un total de 100 pacientes fueron referidos desde el Hospital Shriners de Monreal a la clínica dental del Hospital Infantil de Canadá, para estudiar su maloclusión y valorar un tratamiento con ortodoncia . 49 pacientes (de entre 5 y 19 años; 28 mujeres, 21 hombres) aceptaron tomarse registros de ortodoncia para un posterior tratamiento ortodóncico y fueron incluidos en la muestra de estudio. En el grupo de OI estaban presentes los diferentes tipos de OI en la siguiente medida tipo I (n=8); tipo III (n=11); tipo IV (n=26); tipo V (n=2) y tipo VI (n=2). La mayoría de los pacientes que formaban la muestra presentaban las afectaciones más severas de la enfermedad y estaban en tratamiento con bifosfonatos.

Para el estudio se tomaron fotografías extraorales, intraorales e impresiones de alginato para posteriores modelos de estudio. Cuando fue posible se tomaron radiografías panorámicas y teleradiografías. Los modelos de estudio fueron zocalados y puestos en oclusión en base a los criterios de American Board of Orthodontics (ABO). Los registros de oclusión fueron tomados con cera.

El grupo control lo formaban pacientes con necesidad de tratamiento de ortodoncia de dos clínicas de ortodoncia privada, pareados en género y edad con el grupo OI.

Todos los modelos de estudio fueron analizados y medidos por dos ortodontistas que siguieron el protocolo del índice PAR y el índice de discrepancia ID. Las puntuaciones se tomaban por separado y eran comparadas una vez analizados 10 casos, si las diferencias eran mayor a un punto, se volvían a tomar de nuevo. Por lo tanto el coeficiente de correlación entre los examinadores fue de 0,996; con un intervalo de confianza del 95%.

El índice PAR como se comentó anteriormente, usa 7 criterios en referencia al alineamiento dental, relación (sagital, vertical y transversal) de los segmentos derecho e izquierdo, resalte, sobremordida y discrepancias de líneas medias. Cada desviación de la norma se puntúa en varios grados en base al grado de severidad de la maloclusión.

El índice de discrepancia (ID) en relación con modelos de estudios, estudia 7 parámetros: resalte, sobremordida, mordida abierta, apiñamiento, relaciones oclusales, mordidas cruzadas y otras categorías catalogadas como "Otros" donde se incluyen otro tipo de anomalías como por ejemplo, agenesias. Al igual que el índice PAR, son asignadas puntuaciones y catalogadas reflejando el grado de maloclusión.

Las diferencias entre las distintas puntuaciones del índice de discrepancia entre el grupo control y grupo con OI fueron analizadas con un t-test para muestras independientes. Como resultados se obtuvieron que no existían diferencias estadísticamente significativas entre el grupo control y grupo OI en lo que a la edad y género se refiere, pues estaban pareados al inicio del estudio. Las puntuaciones del índice PAR del grupo OI se encontraban entre 2 a 64 (ponderación UK) y entre 3 y 69 (ponderación USA), mientras que en el grupo control los resultados fueron de 5 a 45 (ponderaciones UK) y de 1 a 49 (ponderaciones USA). En ambos índices de PAR (el UK y el USA) las diferencias fueron estadísticamente significativas con respecto al grupo control, siendo puntuaciones más elevadas (Tabla 13).

PAR parameters	PAR UK		PAR US	
	OI	Control	OI	Control
Total	31.1 (14.5)*	22.7 (10.7)*	32.2 (15.0)*	21.6 (9.6)*
Upper segment	5.5 (5.4)	3.6 (3.4)	5.5 (5.4)	3.6 (3.4)
Lower segment	2.7 (3.4)	2.8 (3.0)	0.0 (0.0)	0.0 (0.0)
Buccal occlusion: anteroposterior	1.3 (1.5)	1.4 (1.4)	2.5 (2.9)	2.8 (2.7)
Buccal occlusion: vertical	0.7 (0.9)*	0.0 (0.1)*	1.5 (1.9)*	0.0 (0.3)*
Buccal occlusion: transverse	3.7 (2.2)*	1.1 (1.8)*	7.4 (4.4)*	2.3 (3.6)*
Overjet (mm)	0.1 (0.9)*	6.0 (7.2)*	0.1 (0.7)*	5.0 (6.0)*
Anterior crossbite	13.0 (9.6)*	3.8 (7.0)*	10.8 (8.0)*	3.2 (5.8)*
Overbite (mm)	0.2 (0.6)*	1.8 (1.9)*	0.3 (0.9)*	2.7 (2.8)*
Open bite	1.6 (2.1)*	0.4 (1.4)*	2.4 (3.2)*	0.7 (2.1)*
Centerline	2.2 (3.3)	1.7 (2.6)	1.7 (2.5)	1.3 (1.9)

Results are given as means (SD).
OI, Osteogenesis imperfecta.
*Significant group differences, $P < 0.05$, with independent t tests.

Tabla 17. Resultados del índice PAR (UK y USA)

En cuanto al índice de discrepancia, las puntuaciones en el grupo OI van de 3 a 83 y en el grupo control de 3 a 34 (Tabla 18). El análisis individual de las diferentes variables del grupo de OI muestran que en este grupo existen mayores puntuaciones en la mordida cruzada anterior y posterior así como en las mordidas abiertas anterior y posterior con respecto al grupo control.

	<i>OI</i>	<i>Control</i>
Total	29.8* (20.2)	12.4* (6.8)
Anterior crossbite	5.6* (7.0)	0.7* (1.4)
Overjet	0.1* (0.2)	1.6* (1.7)
Overbite	0.2* (0.8)	1.3* (1.6)
Anterior open bite	3.7* (6.0)	0.8* (3.4)
Lateral open bite	7.1* (11.8)	0.3* (0.9)
Crowding	3.6 (2.9)	3.1 (2.5)
Occlusion	5.3* (5)	2.9* (2.9)
Lingual posterior crossbite	2.0* (1.7)	0.5* (1.1)
Buccal posterior crossbite	0 (0)	0.4 (1.7)
Other	2.0* (2.7)	0.5* (1.3)

Results are given as mean (SD).
OI, Osteogenesis imperfecta.
 *Significant group differences, $P < 0.05$, with independent t tests.

Tabla 18. Resultados del índice de discrepancia

En base a los resultados obtenidos en este estudio, se observa que el grupo con OI presenta maloclusiones más severas comparado con un grupo control, ambos a la espera de tratamiento ortodóncico. Las mordidas abiertas laterales, raramente encontradas en la población sin enfermedad, son muy prevalentes en los pacientes con osteogénesis imperfecta.

De la población con OI la más afectada son los que padecen tipo III, IV y VI de la enfermedad (83% del total de la muestra de estudio). Estos pacientes precisan de tratamientos diferentes a los convencionales ofrecidos en una clínica dental, debido al grado tan severo de malformación craneofacial y dentaria.

El índice PAR y el ID fueron herramientas útiles para este estudio y las puntuaciones obtenidas en el grupo control fueron similares a las de estudios realizados anteriormente ^{58,59}. Ambos estudios coinciden en las diferencias estadísticamente significativas de los valores estudiados a excepción de la relación sagital posterior, esto es debido a que el PAR no diferencia bien entre Clase I, II y III mientras que el índice de discrepancia si. Por último, El grupo afectado con OI por lo general presentaba Clase III (57% de la muestra) mientras que el en el grupo control presentaba en su mayoría Clase II (63% de la muestra).

Otro de los estudios recientes sobre el tratamiento de la maloclusión en un colectivo con OI es el llevado a cabo por Jabbour et al ⁵⁹, donde por primera vez se tiene como objetivo relacionar el genotipo y su relación con la severidad de la maloclusión en este colectivo. Este estudio fue llevado a cabo en base a las guías STROBE. De un total de 100 pacientes referidos del Hospital Shriners de Canadá a la clínica dental del Hospital Pediátrico de Canadá, 49 de ellos con intenciones de llevar a cabo un procedimiento dental, aceptaron a formar parte del estudio de investigación. De todos ellos se tomaron test genéticos y valoraciones clínicas.

Se obtuvo el ADN de la saliva y de sangre periférica mediante métodos estandarizados de extracción de sustancias. Todos los exones de COL1A1 y COL1A2 incluyendo el exon-intron limítrofes fueron amplificados con la reacción en cadena de polimerasa. La secuencia de la reacción fue gravada mediante el kit de secuencia BigDye Terminator cycle (Applied Biosystems, Foster City, USA). La secuencia de nucleótidos se determinó usando un amplificador Biosystems 3100

de secuencia de ADN . En aquellos pacientes donde no se encontraban mutaciones, se analizaba la siguiente secuencia de genes de OI como se ha descrito anteriormente.

Para el análisis ortodóncico, se tomaron modelos de estudio y fotografías y se analizaron mediante el índice de discrepancia ID y el índice PAR. No se usaron radiografías pues no todos los pacientes de la muestra contaban con ellas. Los modelos de estudio fueron analizados por dos ortodoncistas calibrados. Las puntuaciones fueron analizadas por separado y en caso de haber más de un punto de desacuerdo, se repetirían las mediciones discutiendo entre los dos el porqué de cada uno de las puntuaciones de los diferentes apartados del índice, de tal modo que el coeficiente de correlación será de 0,996 con un intervalo del 95% de confianza.

En el análisis estadístico de los datos, se midieron las puntuaciones mínimas y máximas presentes en ambos grupos y tomadas por los dos examinadores. El test de Kruskal-Wallis y un ANOVA para comparar múltiples muestras, se realizó con un nivel de significancia de $p < 1$ para establecer diferencias entre los parámetros del PAR de pacientes con OI tipo I, III y IV. El índice de correlación de Spearman se llevó a cabo para buscar cualquier asociación entre las medidas de la maloclusión con PAR y ID y la posición de la mutación, edad y género.

Un análisis univariado de covarianza (ANCOVA) se llevó a cabo para comparar el índice total del PAR y sus componentes en pacientes afectados con mutaciones COL1A1 y COL1A2, ajustado por edad y género. Todos los análisis estadísticos se llevaron a cabo con el SPSS.

En cuanto a la mordida cruzada anterior y transversal entre el grupo OI tipo I y tipo III eran estadísticamente significativas ($p < 0,1$) (Tabla 15) . Los componentes del análisis PAR muestran anomalías dentoalveolares estadísticamente significativas entre grupo OI y grupo control, en las mordidas abiertas anteriores, mordidas abiertas posteriores, mordidas cruzadas anteriores y posteriores y clases III. En cuanto a los "nuevos tipos de OI", los dos pacientes con OI tipo V tuvieron un resultado total del PAR de 44 y 21 respectivamente, mientras que los OI tipo VI tuvieron resultados con diferencias estadísticamente significativas entre ambos, con puntuaciones de 43 y 2 respectivamente.

La secuencia de ADN reveló que 22 pacientes presentaban mutaciones en el COL1A1 y COL1A2 (Tabla 16) No se encontraron diferencias en edad ni género en cuanto a la distribución de pacientes con ambas mutaciones. Sustituciones de glicina se observaron en la mitad de los pacientes con COL1A2. La mutación más común fue la de sustitución de la glicina por serina ($n=20$). En pocos casos la glicina fue sustituida por cisteína ($n=7$), glutamina ($n=2$), ácido aspártico ($n=2$) y arginina ($n=1$).

Los pacientes con mutaciones COL1A2 presentan puntuaciones mayores en índice PAR, lo que se traduce en maloclusiones más severas donde predominan las mordidas cruzadas anterior, las mordidas abiertas anteriores y posteriores y las maloclusiones de Clase III si son comparados con el grupo de mutación COL1A1. Entre los pacientes con mutaciones del COL1A2, los hombres presentan mayores puntuaciones que las mujeres (Prueba Mann-Whitney $p=0,047$; media de mujeres: 30; media en hombres: 36). En pacientes con mutaciones del COL1A2, se encontró una clara relación entre la edad y la oclusión vertical (Spearman $r=46$, $p=0,03$ y un poder del 50%), además existe una clara correlación entre la edad y puntuación total del PAR en estos pacientes. Sin embargo en pacientes con COL1A1, no existe correlación entre el género y la edad y la puntuación del PAR.

Como conclusiones del estudio, determinaron que cadenas específicas de mutaciones de colágeno, están íntimamente relacionadas con la severidad de la maloclusión en individuos afectados por OI. La edad y el género son factores contribuyentes a dicha maloclusión. Estos hallazgos les hace pensar que un test genético en estos pacientes a una temprana edad, puede ayudar a predecir el tipo y la severidad de la maloclusión, proporcionándoles a los pacientes un trato ortodóncico personalizado basado en los riesgos individuales de cada paciente.

3. JUSTIFICACIÓN E HIPÓTESIS

3. JUSTIFICACIÓN E HIPÓTESIS

Debido a la inexistencia de protocolos encaminados al diagnóstico de la maloclusión en pacientes especiales, se ha visto la necesidad de estudiar los distintos índices revisando la bibliografía hasta la fecha, para seleccionar aquel que mejor se adapte al colectivo de pacientes con OI en base a los registros presentes en el Departamento de Especialidades Clínicas Odontológicas de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid.

La presencia de pacientes con OI en dentición temporal, nos llevó a revisar la bibliografía existente y no encontrar índices de maloclusión que analicen los parámetros más importantes en dicha dentición y establecer prioridades de tratamiento o simplemente catalogar a dichos pacientes en base a la severidad de la maloclusión.

Resulta imprescindible la búsqueda de un índice objetivo, fiable, válido y accesible no solo para ortodoncistas sino también para odontólogos generales.

La hipótesis de este estudio es "En base al crecimiento craneofacial alterado en el colectivo de pacientes con Osteogénesis Imperfecta, presentan maloclusiones severas que implican una mayor dificultad de tratamiento que aquellos pacientes que no presentan la enfermedad".

4. OBJETIVOS

4. OBJETIVOS

Objetivo general

Evaluación de la severidad de la maloclusión en dentición temporal, mixta y adulta en niños con Osteogénesis Imperfecta.

Objetivo específico

- Elaborar un método de análisis de maloclusión para dentición temporal, con los aspectos más relevantes de la misma, que permita evaluar la severidad de la maloclusión en edades tempranas, clave para la evolución de la oclusión en niños con OI.
- Aplicar el Índice de Discrepancia de la ABO en dentición mixta y adulta para evaluar la severidad de la maloclusión en niños con OI.
- Comparar los resultados obtenidos del grupo de estudio con OI con un grupo control pareado en edad, sexo y raza que precisan tratamiento ortodóncico.
- Establecer según la clasificación de Silence, que tipos de OI presentan maloclusiones más severas.
- Establecer las variables del índice que más influyen en la complejidad de la maloclusión.

5. MATERIAL Y MÉTODO

5. MATERIAL Y MÉTODO

El presente trabajo de investigación se integra en un proyecto más amplio: **“Estudio del desarrollo craneofacial, unión craneocervical y dental y sus alteraciones en niños con OI tratados con bifosfonatos”** y **"Contribución de las repercusiones orales y craneofaciales al diagnóstico actual de la Osteogénesis Imperfecta y a su modulación terapéutica"**, ambas dirigidas por el Dr. Manuel Joaquín de Nova García, habiendo recibido el patrocinio de dos Instituciones Públicas, la Fundación Mutua Madrileña (en los inicios del trabajo) y la Fundación AHUCE, patrocinadora actual de las investigaciones en marcha, entre las que se encuentra esta Tesis. (ANEXO II)

El estudio llevado a cabo cumple con los preceptos éticos formulados en la Orden SAS 3470/2009 y la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica mundial sobre principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos y en sus posteriores revisiones, así como aquellos exigidos por la normativa aplicable en función de las características del estudio. (ANEXO III)

Los tutores de los pacientes han sido informados de pertenecer a un estudio llevado a cabo en una línea de investigación, habiendo cumplimentado y firmado un consentimiento informado donde se permite la exploración odontológica y el formar parte del estudio cuyo objetivo es la investigación de las repercusiones orales y craneofaciales de la Osteogénesis Imperfecta de la Universidad Complutense de Madrid. (ANEXO I)

La investigación se ha basado en la aplicación del Índice de Discrepancia utilizado por la Academia Americana de Ortodoncia para establecer la dificultad del tratamiento ortodóncico en una muestra de registros fotográficos y radiográficos de niños con osteogénesis imperfecta, así como de controles sanos pareados por edad y sexo. No se empleó el Kit de la ABO para la toma de registros estandarizados. Para la muestra en dentición temporal se empleó el Método de Análisis Temporal diseñado en este estudio.

5.1. UNIVERSO DEL ESTUDIO

El universo de estudio del presente trabajo, está integrado por 49 niños y adolescentes con edades comprendidas entre los 4 y 18 años, con diferentes tipos de osteogénesis imperfecta tratados con bifosfonatos, a los que se le realizan revisiones odontológicas en la clínica del Título Propio de la UCM: Especialista en Odontología integrada en el niño con necesidades especiales y en los Congresos Anuales celebrados por la Fundación AHUCE. De éstos, seleccionamos aquellos que cumplen con los criterios de inclusión y desestimamos aquellos que presentan alguno de los criterios de exclusión expuestos a continuación.

5.2. MUESTRA DEL ESTUDIO

La muestra de pacientes a estudiar presentaban registros fotográficos , radiográficos e historia clínica de acuerdo al modelo utilizado en el Título Propio Especialista en Odontología Integrada en el Niño con Necesidades Especiales de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid.

La historia, dividida en tres apartados (historia medica, odontológica y comportamental), reúne aquellos aspectos más relevantes de la enfermedad y la afectación en el ámbito bucodental.

- Historia médica: En ella se recogen todos aquellos datos en relación a la enfermedad sistémica de base (OI):
 - o Tipo de OI por la Clasificación de Sillence (I, III, IV y V);
 - o Tratamiento con bifosfonatos (i.v.cíclicos): pamidronato/zolendronato;
 - o Informes médicos de la evolución.
- Historia odontológica: Se recogen los datos relacionados con la salud oral:
 - o Dentinogénesis Imperfecta (tipo I) clínica o radiográficamente;
 - o Maloclusión presente/ausente y características;
 - o Estudio radiográfico diagnóstico (radiografía panorámica, radiografía lateral de cráneo y análisis cefalométrico).

Registros fotográficos realizados por un centro de diagnóstico bucodental en Madrid. La secuencia de fotografías sigue un protocolo diagnóstico igual en todos los paciente. Estas imágenes junto con los registros radiográficos tendrán vital importancia en este estudio, pues sobre ellas se aplicarán las pautas del Índice de Discrepancia y Método de Análisis Temporal.

5.2.1. **Criterios de inclusión**

- Niños/as con OI;
- Con edad inferior o igual a los 18 años;
- Con una historia clínica de salud y odontológica completas;
- En el caso de la muestra de pacientes en dentición temporal, todos los dientes debían ser temporales.
- Con serie fotográfica completa realizada por un centro de diagnóstico bucodental en Madrid;
- Con estudio radiográfico que incluye radiografía lateral y radiografía panorámica de calidad suficiente;
- Consentimiento del menor y consentimiento paterno. (ANEXO III)

5.2.2. **Criterios de exclusión**

Como el motivo de la investigación era la evaluación fotográfica y radiográfica de la oclusión de los pacientes de la muestra, se excluyeron del estudio aquellos niños/as cuyas fotografías no habían sido realizadas bajo un protocolo estandarizado o la calidad de las mismas no permitía un diagnóstico visual correcto.

Fueron excluidos de la muestra pacientes en vías de investigación de la enfermedad al no tener un diagnóstico claro de la misma.

En la muestra de pacientes en dentición temporal, fueron excluidos pacientes cuya dentición no fuera totalmente temporal.

5.3. Material

Al tratarse de un tema novedoso, no existen estudios piloto, tan solo existen dos artículos en referencia a las maloclusiones y la Osteogénesis Imperfecta, es el caso del artículo de Jean Rizkallah et al ⁵¹ donde se analizaron 49 pacientes con OI y maloclusión dental y el artículo de Jabbour et al ⁵⁹ cuyo objetivo fue investigar la relación entre el genotipo en OI y la severidad de la maloclusión en un colectivo de 49 pacientes con OI.

Hemos contado con la ayuda de la Asociación Nacional Huesos de Cristal OI (AHUCE) y la de la Asociación Madrileña de Osteogénesis Imperfecta (AMOI), para la estimación del tamaño muestral, siendo este en torno a 60 pacientes, en base a los afiliados a dichas organizaciones.

En el Departamento de Especialidades Clínicas Odontológicas de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid se cuenta con un total de 113 pacientes con OI que en algún momento han acudido a consulta por cualquier motivo, de tal manera que tras aplicar los criterios de inclusión y exclusión, la muestra final la forman 8 pacientes en dentición temporal (5 niñas y 3 niños) y 41 pacientes en dentición mixta y adulta (20 niñas y 21 niños) con los tres tipos de OI de Sillence y de edades (en el momento de la toma de registros) comprendida entre 4 y 18 años.

Paciente	Edad (años)	Sexo	Tipo de OI
1	11 años	Femenino	III
2	13 años	Masculino	IV
3	9 años	Masculino	III
4	16 años	Femenino	III
5	13 años	Femenino	IV
6	11 años	Masculino	I
7	9 años	Masculino	III
8	13 años	Masculino	III
9	8 años	Femenino	III
10	11 años	Masculino	I
11	9 años	Masculino	IV
12	14 años	Femenino	IV
13	8 años	Masculino	I
14	11 años	Masculino	I
15	16 años	Femenino	III
16	7 años	Femenino	I
17	9 años	Masculino	III
18	14 años	Masculino	IV
19	8 años	Femenino	III
20	14 años	Masculino	III
21	9 años	Femenino	III
22	7 años	Masculino	I
23	14 años	Femenino	I
24	22 años	Masculino	IV
25	14 años	Masculino	IV
26	18 años	Femenino	III
27	17 años	Femenino	III
28	6 años	Femenino	I
29	10 años	Femenino	III
30	10 años	Femenino	I
31	8 años	Femenino	V
32	16 años	Femenino	III
33	17 años	Masculino	III
34	14 años	Femenino	I
35	11 años	Femenino	I
36	7 años	Masculino	V
37	11 años	Femenino	I
38	11 años	Masculino	III
39	14 años	Masculino	III
40	8 años	Masculino	IV
41	8 años	Masculino	I

Tabla 19. Muestra final de niños con OI (dentición mixta y adulta)

A continuación se describe la muestra final de pacientes con OI en dentición temporal (Tabla 20)

Paciente	Edad	Sexo	Tipo OI
1T	7 años	Masculino	IV
2T	4 años	Femenino	I
3T	4 años	Masculino	I
4T	7 años	Femenino	I
5T	5 años	Femenino	III
6T	7 años	Femenino	I
7T	7 años	Femenino	I-IV
8T	5 años	Masculino	I

Tabla 20. Muestra final de niños con OI (dentición mixta y adulta)

En la Tabla 21 se muestra como se distribuyen los pacientes según el tipo de OI, además de especificarse el género y edad promedio.

Tipo de OI	Total	Mujeres	Hombres	Edad promedio (años)
I	18	10	8	8,67 años
III	19	11	8	12,11 años
IV	10	3	7	12,10 años
V	2	1	1	7,5 años

Tabla 21. Muestra de niños estudiados según el tipo OI, género y edades promedio

5.4. Muestra de controles

Con el fin de disponer de datos propios, que puedan paliar la variabilidad observada e incrementar la fiabilidad del estudio, hemos tomado 1 control sano pareado por edad (años y meses), género y maloclusión por cada niño/a con OI. La selección de la muestra de niños sanos se realizó a partir de los archivos de datos de un Centro de Diagnóstico Bucofacial en Madrid. Todos los pacientes disponían de un estudio fotográfico, y un subgrupo de 25 pacientes radiografías laterales y panorámicas de alta calidad.

5.4.1. Criterios de inclusión

Para su selección se tuvieron en cuenta los siguientes criterios de inclusión:

- Niños y niñas sanos (sin enfermedades sistémicas diagnosticadas), de raza blanca.
- Misma edad (años) y género que cada paciente con OI.
- En dentición permanente, 35 pacientes con Clase III molar (20 niñas con una media de edad 11,28 años y 15 niños con una media de edad de 10,25 años) y 6 pacientes con Clase I molar (1 niña con edad de 10 años 5 niños con una media de edad de 12.25 años) al igual que la muestra de pacientes de OI. En dentición temporal, 5 niñas (con una media de edad de 5,2 años) y 4 niños (con una media de edad de 4 años) al igual que la muestra de pacientes con OI.

La elección de los pacientes se llevó a cabo aleatoriamente de su base de datos, codificando el nombre de acuerdo con la ley orgánica de protección de datos, nombrándolos como Masculino/Femenino, seguida de la edad en años.

Una vez obtenidos los pacientes sanos, se analizaron también los registros fotográficos y radiográficos de acuerdo a la misma metodología empleada con la muestra de estudio , pacientes con OI.

5.4.2. **Criterios de exclusión**

Como el motivo de la investigación era la evaluación fotográfica y radiográfica de la oclusión de los pacientes de la muestra, se excluyeron del estudio aquellos niños/as cuyas fotografías no habían sido realizadas bajo un protocolo estandarizado o la calidad de las mismas no permitía un diagnóstico visual correcto.

También fueron excluidos pacientes con historia médica de otro tipo de enfermedad.

5.5. **MÉTODO**

5.5.1. **DENTICIÓN PERMANENTE. ÍNDICE DE DISCREPANCIA**

Los registros forman parte de un protocolo de análisis diagnóstico para posterior tratamiento con ortodoncia.

En el caso de pacientes en dentición permanente y mixta, el análisis de los registros fotográficos y radiológicos se llevará a cabo utilizando el índice de discrepancia (ID), no se empleó el Kit de la ABO para la toma de registros estandarizados, pero se siguieron las instrucciones de la ABO (Cangialosi, Riolo, 2004; ABO 2011).

En este índice se encuentran estandarizados varios criterios relativos a factores oclusales, gracias a sus mediciones permiten evaluar la complejidad de los casos de ortodoncia. Los criterios empleados son:

- Resalte u Overjet.
- Sobremordida u Overbite
- Mordida Abierta Anterior
- Mordida Abierta Lateral
- Mordida Cruzada Posterior Bucal
- Mordida Cruzada Posterior Lingual
- Oclusión.
- Apiñamiento.
- Otros (agenesias, supernumerarios, diastemas y discrepancias de líneas medias)

Estas medidas serán recogidas en una plantilla de evaluación (Fig.9) la cual serán individuales de cada paciente, recogiendo los distintos parámetros junto con la puntuación total del Índice de Discrepancia.

PLANTILLA DE TOMA DE DATOS (ÍNDICE DE DISCREPANCIA)

PUNTUACIÓN TOTAL I.D: PACIENTE:

RESALTE	Puntuación I.D
0mm (borde a borde)	1 punto
1 - 3 mm	0 puntos
3.1 - 5 mm	2 puntos
5.1 - 7 mm	3 puntos
7.1 - 9 mm	4 puntos
> 9 mm	5 puntos
Resalte negativo	1 punto/mm/diente en resalte en negativo
PUNTUACIÓN TOTAL	

APIÑAMIENTO	Puntuación I.D
0 - 3 mm	1 punto
3.1 - 5 mm	2 puntos
5.1 - 7 mm	4 puntos
> 7 mm	7 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	

MORDIDA CRUZADA POSTERIOR LINGUAL	Puntuación I.D
Por milímetros y diente cruzado	1 punto
PUNTUACIÓN TOTAL	

MORDIDA CRUZADA POSTERIOR BUCAL	Puntuación I.D
Por milímetros y diente cruzado	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	

SOBREMORDIDA	Puntuación I.D
1 - 3 mm	0 puntos
3.1 - 5 mm	2 puntos
5.1 - 7 mm	3 puntos
Impactación de incisivos inferiores en paladar	5 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	

OCLUSIÓN	Puntuación I.D
Clase I	0 puntos
Tendencia Clase II o III	2 puntos
Clase II o III	4 puntos
Clase II o III completa	1 punto por mm
PUNTUACIÓN TOTAL	

MORDIDA ABIERTA ANTERIOR	Puntuación I.D
0 mm (borde a borde)	1 punto
Por cada mm de mordida abierta y diente implicado	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	

MORDIDA ABIERTA LATERAL	Puntuación I.D
Por milímetros y diente	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	

CEFALOMETRÍA	Puntuación I.D
ANB > 6 o < -2	4 puntos
SN - GO - GN 27° - 37°	0 puntos
SN - GO - GN > 37°	2 puntos por cada grado
SN - GO - GN < 27°	1 punto por cada grado
IMPA > 98°	1 punto por cada grado
PUNTUACIÓN TOTAL	

OTROS	Puntuación I.D
Dientes supernumerario	1 punto/ diente super
Dientes permanente anquilosado/ Diente impactado/ Agenesia	2 puntos/ diente
Discrepancia de líneas medias (> 3 mm)	2 puntos
Diastemas generalizados	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	

Fig.9. Plantilla de evaluación diagnóstica Índice de Discrepancia

En cada uno de los casos se recogerá la distancia en milímetros observada en las fotografías y radiografías, la cual estará englobada dentro de un rango. Podemos considerar 4 grados de dificultad según la puntuación del ID (Tabla 22). A cada puntuación del ID se le dará una puntuación ordinal para facilitar el posterior análisis estadístico.

DIFICULTAD	PUNTUACIÓN
Dificultad baja	Entre 0 y 7 puntos
Dificultad moderada-baja	Entre 8 y 15 puntos
Dificultad moderada-alta	Entre 16 y 25 puntos
Dificultad alta	Más de 26 puntos

Tabla 22. Grados de dificultad según la puntuación ID

En este caso los registros que se analizarán corresponden a la serie fotográfica estandarizada, la cual es realizada previa al tratamiento de ortodoncia. La radiografía lateral de cráneo también servirá para la recolección de parámetros cefalométricos , además de la ortopantomografía para la detección de anomalías óseas y dentarias. (Fig.10)

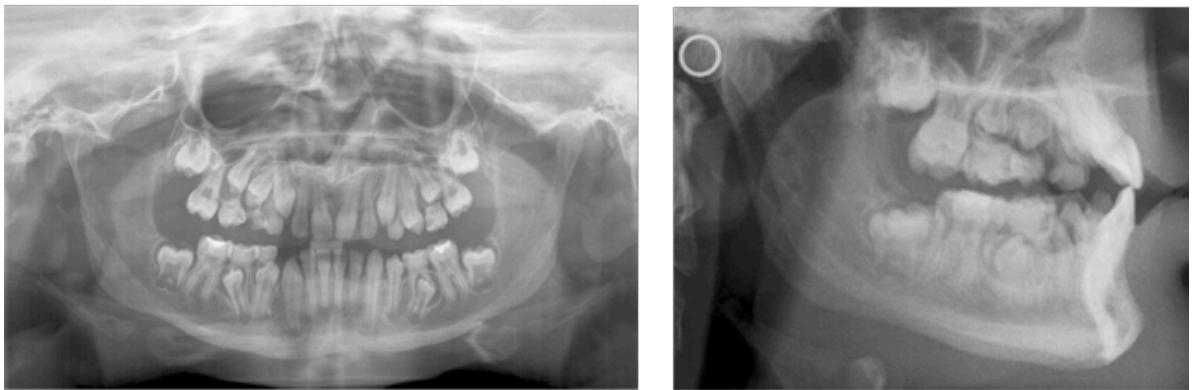


Figura 10. Serie fotográfica estandarizada (Dentición permanente y mixta)

Para completar y analizar correctamente las fotografías con las que contamos, es preciso tener muy claro cómo se medirán los distintos parámetros y que puntuaciones se les dará a cada uno.

1. **Resalte u Overjet.**

Es la distancia que existe en sentido anteroposterior entre los dientes anteriores superiores (incisivos centrales y laterales) y los dientes antero inferiores (incisivos centrales y caninos). La puntuación se mide desde la cara palatina del incisivo superior más vestibulizado hasta la cara vestibular del incisivo inferior más vestibulizado. Este valor será registrado en las radiografías laterales de cráneo.

- Resalte de 0 mm (borde a borde): 1 punto
- Resalte de 1-3 mm: 0 puntos
- Resalte de 3-5 mm : 2 puntos
- Resalte de 5.1-7 mm: 3 puntos
- Resalte de 7.1-9 mm: 4 puntos
- Resalte mayor a 9.1 mm: 5 puntos.
- Resalte invertido: En el caso de resalte invertido anterior, teniendo en cuenta como dientes implicados los comprendidos entre canino y canino, serán medidos como la distancia entre la cara vestibular del incisivo superior hasta la cara palatina del incisivo inferior considerándose ambos los más vestibularizados. Se dará un punto por milímetro y diente en mordida cruzada anterior.

2. **Sobremordida u Overbite**

Es la superposición en sentido vertical de los incisivos, la cual es medida del borde incisal de los incisivos superiores al borde incisal de los incisivos inferiores. Para mayor precisión en la medición, este dato será recogido en la radiografía lateral de cráneo.

- Sobremordida hasta 3 mm: 0 puntos.
- Sobremordida de 3.1-5 mm: 2 puntos.
- Sobremordida de 5.1-7 mm: 3 puntos.
- Incisivos inferiores están en contacto con el paladar (100% sobremordida): 5 puntos

3. **Mordida abierta anterior**

Se define como el resultado de un desarrollo vertical insuficiente para permitir que los dientes superiores se encuentren con su antagonista. En este caso será medida desde el borde incisal del incisivo superior al borde incisal del incisivo inferior.

- Si la relación de los incisivos superiores e inferiores es borde a borde (sobremordida = 0 mm): 1 punto por diente implicado
- Por cada milímetro de mordida abierta (>1 mm): 1 punto por cada diente maxilar que se encuentre implicado.

No se puntuarán aquellos dientes parcialmente erupcionados o aquellos que se encuentren fuera de arcada por falta de espacio.

4. **Mordida abierta lateral**

Llamamos mordida abierta lateral a aquellos dientes desde el primer premolar superior al tercer molar cuyo contacto con el diente antagonista supera la distancia de 1 mm. Se puntuarán con 2 puntos cada milímetro de mordida abierta y por diente implicado.

5. **Apiñamiento**

Es la consecuencia de la discrepancia entre la longitud de la arcada disponible y la longitud de la arcada necesaria representada por la suma de los diámetros mesiodistales de las piezas dentarias. Para contabilizar el apiñamiento siempre se cogerá de referencia la arcada más apiñada y será medida desde mesial del primer molar derecho hasta mesial del primer molar izquierdo.

- Apiñamiento de entre 1-3 mm: 1 punto.
- Apiñamiento de entre 3.1-5 mm: 2 puntos.
- Apiñamiento de entre 5.1-7 mm: 4 puntos.
- Apiñamientos por encima de 7 mm: 7 puntos.

6. **Oclusión**

Se refiere a la adecuada relación del maxilar superior con el inferior y la relación que existe entre los dientes. Para clasificar la oclusión, se empleará la clasificación de Angle.

- Si la cúspide mesiovestibular del primer molar superior ocluye en la fosa central del primer molar inferior: 0 puntos.
- Si la relación oclusal molar termina en cúspide a cúspide con tendencia hacia la Clase II o Clase III sin llegar a serlo por completo: 2 puntos por lado.
- Si la relación oclusal molar implica una Clase II o Clase III: 4 puntos por lado.
- Si la relación oclusal molar implica una Clase II completa o Clase III completa: 1 punto adicional se le dará por lado.

7. **Mordida cruzada posterior lingual**

Cuando un diente maxilar (desde el primer premolar al segundo molar) se encuentra en una relación lingual donde la cúspide vestibular del diente maxilar se encuentra a una distancia por encima de 1 mm de la cúspide vestibular del diente antagonista, se considera que se encuentra en mordida cruzada posterior lingual y se puntuará con 1 punto por cada diente implicado. (Fig.11)

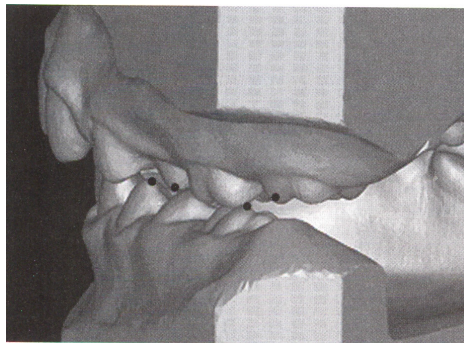


Fig.11. Mordida cruzada posterior lingual

8. **Mordida cruzada posterior bucal**

Cuando un diente maxilar (desde el primer premolar al segundo molar) se encuentra cruzado hacia vestibular, es decir, que la cúspide palatina del diente maxilar se encuentre >1 mm con respecto a la cúspide bucal del diente opuesto, se puntuará como 2 puntos por milímetro cada diente implicado. (Fig.12)

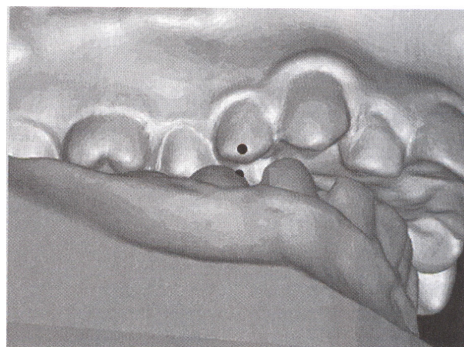


Fig.12. Mordida cruzada posterior bucal

9. Cefalometría

Se medirán tres valores correspondientes a :

- **Ángulo ANB:** Esta formado por los planos Nasion-Punto A y Nasion-Punto B. Nos indica la discrepancia anteroposterior entre el maxilar y la mandíbula.
 - o Ángulo ANB es $\geq 6^\circ$ ó $2^\circ \leq$ se catalogará con 4 puntos.

- **Ángulo SN-Plano Mandibular:** Es el ángulo formado por el plano mandibular (Go-Gn) y el plano S-N. Indica el tipo de crecimiento mandibular
 - o Ángulo SN-Plano Mandibular entre 27° y 37° sumará 2 puntos.
 - o Por cada grado $>38^\circ$ sumará 2 puntos por grado.
 - o Por cada grado $<26^\circ$ sumará 1 punto.

- **Ángulo IMPA:** Es el ángulo que establece la posición del incisivo inferior en relación al plano mandibular.
 - o Se asignará un punto por cada grado que se encuentre por encima de 98° .

10. Otros

- **Dientes supernumerarios**

Serán puntuados como 1 punto por cada diente supernumerario que se observe radiográficamente.

- **Anquilosis de dientes permanentes**

Será puntuado como 2 puntos por cada diente anquilosado que se observe radiográficamente.

- **Morfología anómala dental.** Se puntuará con 2 puntos por diente anómalo.

- **Impactación de dientes.** Dos puntos por cada diente impactado (excepto terceros molares).

- **Agencias** (excepto de terceros molares)

- No congénitas: 1 punto por diente.
- Congénitas: 2 puntos por diente.

- **Discrepancia de líneas medias.** Si la línea central que pasa por los dos incisivos superiores e inferiores medida en referencia al plano horizontal, no coincide, la discrepancia entre ambas se le dará la puntuación de 2 puntos por cada 3 mm de discrepancia o superior.

- **Diastemas.** Para diastemas generalizados en los cuales exista más de 0,5 mm de espaciado entre cuatro dientes o más, se puntuará con 2 puntos.

- **Erupciones ectópicas.** 2 puntos por diente ectópico.

5.5.2. DENTICIÓN TEMPORAL. Método de Análisis Temporal

1. Historia médica:

- a. Enfermedades relevantes.
- b. Fármacos.
- c. Hábitos y respiración.

2. **Exploración intraoral.** Método de Análisis Temporal: Se analizarán los siguientes campos relevantes (Fig.11).

PROBLEMAS OCLUSALES ACTIVOS	PUNTUACIÓN INDICE MALOCCLUSIÓN	PUNTUACIÓN CASO
APIÑAMIENTO INCISIVO	SI : 1 PUNTO NO : 0 PUNTOS	
DIASTEMAS INTERINCISIVOS	SI : 0 PUNTOS NO : 1 PUNTO	
ESPACIOS PRIMATE	SI : 0 PUNTOS NO : 1 PUNTO	

PROBLEMAS EN EL PLANO TRANSVERSAL	PUNTUACIÓN INDICE MALOCCLUSIÓN	PUNTUACIÓN CASO
FORMA DE ARCADA	REDONDA: 0 PUNTOS CUADRADA: 1 PUNTO TRIANGULAR : 2 PUNTOS	
MORDIDA CRUZADA POSTERIOR BILATERAL	SI : 2 PUNTOS NO : 0 PUNTO	
MORDIDA CRUZADA POSTERIOR UNILATERAL	SI : 1 PUNTOS NO : 0 PUNTO	
MORDIDA CRUZADA ANTERIOR/BORDE A BORDE	SI : 3 PUNTOS NO : 0 PUNTOS	

PROBLEMAS EN EL PLANO SAGITAL Y VERTICAL	PUNTUACIÓN INDICE MALOCCLUSIÓN	PUNTUACIÓN CASO
RELACIÓN INCISAL	RESALTE AUMENTADO: 3 PUNTOS RESALTE INVERTIDO: 3 PUNTOS SOBREMORDIDA: 3 PUNTOS MORDIDA ABIERTA: 3 PUNTOS	
RELACIÓN CANINA	CLASE I: 0 PUNTOS CLASE II: 2 PUNTOS CLASE III: 3 PUNTOS	
RELACIÓN MOLAR	ESCALÓN DISTAL: 0 PUNTOS PLANO TERMINAL RECTO: 1 PUNTO ESCALÓN MESIAL CORTO : 2 PUNTOS ESCALÓN MESIAL LARGO : 3 PUNTOS	

Fig 11. Plantilla de evaluación Método de Análisis Temporal

a. Problemas oclusales activos

a. Apiñamiento incisivo

Cuando se encuentran presentes los llamados diastemas interincisivos y existe una discrepancia óseo dentaria negativa, ya sea por una anchura mayor de los dientes anteriores primarios, por una falta de crecimiento alveolar o a una combinación de ambos. Se registrará la arcada más apiñada, dando una puntuación de 1 punto en caso de apiñamiento y 0 puntos en caso de no apiñamiento.

b. Diastemas interincisivos

Espacios registrados de canino a canino temporal tanto superior como inferior. La presencia de espacios interincisivos recibirá una puntuación de 0 puntos y la ausencia de los mismos 1 punto.

c. Espacios primate

En el caso de la arcada superior se buscarán a mesial del canino temporal y en la arcada inferior a distal del canino temporal. En caso de existir espacios primate se dará 0 puntos y de no existir una puntuación de 1 punto.

b. Problemas en el plano transversal

a. Forma de arcada

En base a la forma de arcada, se dará una puntuación de 0 puntos en caso de arcada redonda u ovalada; 1 punto en caso de arcada cuadrada y 2 puntos en caso de arcada en forma triangular. Se tomará como referencia la arcada con forma de arcada que menos se asemeje a la arcada ovalada/redonda.

b. Mordida cruzada posterior bilateral

Se darán 2 puntos en caso de mordida cruzada bilateral y 0 puntos si no existe.

c. Mordida cruzada posterior unilateral

Se dará 1 punto por mordida cruzada posterior ya sea del lado derecho e izquierdo y 0 puntos en caso de no existir.

d. Mordida cruzada anterior/borde a borde

Se darán 3 puntos en caso de relación incisal e borde a borde o mordida cruzada anterior y 0 puntos en caso de resalte correcto.

c. Problemas en el plano sagital y vertical

a. Relación incisal

Podemos encontrar un resalte aumentado donde los incisivos superiores se encuentran más adelantados en el plano sagital que los inferiores, existiendo un resalte positivo, en este caso se puntuará el caso con 3 puntos; o por el contrario, donde los incisivos inferiores se encuentran más adelantados que los superiores, creando un resalte aumentado negativo, en este caso también se puntuará el caso con 3 puntos.

En la relación vertical, los incisivos pueden encontrarse muy solapados donde los incisivos superiores cubran por completo al ocluir los incisivos inferiores, en este caso estaremos frente a una sobremordida aumentada a lo que se le dará una puntuación de 3 puntos. Si por el contrario la relación vertical de incisivos superiores e inferiores careciese de contacto y solapamiento, existiendo un espacio entre el borde incisal del incisivo superior y el inferior, estaríamos frente a una mordida abierta anterior puntuada con 3 puntos.

b. Relación canina

En la relación canina temporal la cúspide del canino superior ocluye sagitalmente a nivel del punto de contacto entre el canino y el primer molar inferior. Cuando se establece una Clase canina I se dará 0 puntos; en caso de Clase II canina se darán 2 puntos y en caso de Clase III canina se darán 3 puntos.

c. Relación molar

- Plano vertical recto: La superficie distal de los dientes superiores e inferiores está nivelada, por lo tanto, situada en el mismo plano vertical . 1 punto.
- Escalón mesial : La superficie distal de los molares inferiores es más mesial que el superior. Puede ser corto, en ese caso se darán 2 puntos y en el caso de ser escalón mesial largo 3 puntos.
- Escalón distal: La superficie distal de los molares inferiores es más distal de los superiores. 0 puntos.

En función de la puntuación obtenida tras la exploración, la dificultad del tratamiento en dentición temporal será:

DIFICULTAD	PUNTUACIÓN
DIFICULTAD BAJA	ENTRE 0 Y 7 PUNTOS
DIFICULTAD MEDIA	ENTRE 8 Y 14 PUNTOS
DIFICULTAD ELEVADA	> 15 PUNTOS

Tabla 22. Grados de severidad de maloclusión en Método de Análisis Temporal

3. Exploración radiográfica:

Entre todas las pruebas complementarias de que disponemos hoy en día, el examen radiológico es, sin lugar a dudas, el método auxiliar que más información nos va a dar para realizar un diagnóstico correcto y un plan de tratamiento adecuado.

Las radiografías serán necesarias como complemento al examen clínico y servirán para diagnóstico de caries interproximales, anomalías en los maxilares o en la dentición en desarrollo.

Con el fin de localizar los siguientes hallazgos radiográficos se necesitará de una radiografía panorámica y si se tuviera una radiografía lateral de cráneo para poder realizar las mediciones cefalométricas. Hallazgos radiográficos:

- Dientes supernumerarios.
- Anquilosis de dientes permanentes.
- Morfología anómala dental.
- Impactación de dientes (excepto terceros molares).
- Agencias (excepto de terceros molares).
- Discrepancia de líneas medias: La línea media para cada uno de los arcos se establece como la línea central que pasa por los dos incisivos tanto maxilares como mandibulares, los cuales tienen que coincidir.
- Erupciones ectópicas.

5.6. MÉTODO ESTADÍSTICO

El análisis estadístico será dividido en dos grupos, en primer lugar se analizarán los resultados obtenidos de la "Muestra en DENTICIÓN MIXTA Y PERMANENTE", de un subgrupo de esta muestra, serán analizados los registros correspondientes a análisis cefalométrico, se denominará "Muestra SUBGRUPO". Por otro lado serán analizados los resultados de la "Muestra DENTICIÓN TEMPORAL".

El análisis estadístico de los datos se realizó con el programa SPSS 25.0 para Windows.

Se realizó un Test de Kolmogorv-Smirnov para una muestra (procedimiento NPAR TEST) para determinar si las variables cuantitativas del estudio provienen de una distribución normal. (*Ferrán, 1996*). En este caso, no sigue una distribución normal, de tal manera que se aplicarán:

- Test no paramétricos de Kolmogorv-Smirnov con la prueba Mann-Whitney y Wilcoxon para la comparación de la medida de la variable cuantitativa entre el Grupo Control y Grupo de OI (*Ferrán, 1996*)
- Test no paramétrico para muestras no relacionadas con la prueba de Kruskal-Wallis y para la comparación de las variables cuantitativas entre el grupo control y los diferentes subgrupos dentro de la OI (OI tipo I, OI tipo III, OI tipo IV Y OI tipo V). (*Ferrán, 1996*)

Además de los tests mencionados, se realizaron también el Análisis de la Varianza, ANOVA para la comparación de múltiples medias en el caso de las comparativas entre grupo control y los diferentes subgrupos dentro de los tipos de OI, así como el test de la T- de Student para la comparación de las medias cuantitativas entre el grupo control y el grupo de OI, aun sabiendo que esta muestra no cumple criterios de normalidad, pero en vistas de beneficiarnos de tablas descriptivas no presentes en test no paramétricos.

Fueron realizadas pruebas de Chi-cuadrado para contrastar la independencia o influencia entre dos variables cualitativas, con información en cada casilla de la tabla de contingencia del porcentaje en fila y los residuos corregidos no tipificados para ayudar a descubrir las trama en los datos que contribuyen a una influencia significativa (*Everitt, 1992 y Ferrán, 1996*)

6. RESULTADOS

6. RESULTADOS

Se aplicó el Índice de Discrepancia en la muestra de pacientes con OI en dentición mixta y permanente (DP); por otro lado el Método de Análisis Temporal para la muestra de pacientes con OI en dentición temporal (DT). Las tablas de resultados se encuentran en el ANEXO V y VI. Se expone un ejemplo de paciente en DT en el ANEXO VII y de paciente en DP en ANEXO VIII ambos con su respectiva plantilla de evaluación de la maloclusión. De igual manera fueron aplicados dichos índices a los grupos control en dentición mixta y permanente; y en grupo control en dentición temporal. Los resultados fueron analizados mediante análisis estadístico con el programa SPSS 25.0 para Windows.

En primer lugar se realizó un Test de Kolmogorov-Smirnov para una muestra (procedimiento NPAR TES) para determinar si las variables cuantitativas del estudio provienen de una distribución normal. En este caso, no siguen una distribución normal, de tal manera que para el análisis de los resultados tanto del grupo en dentición mixta y definitiva como en grupo dentición temporal, fue necesario aplicar :

- Test no paramétricos de Kolmogorov- Smirnov con la prueba Mann-Whitney y Wilcoxon para la comparación de la medida de la variable cuantitativa entre el grupo control y grupo OI. (Ferrán,1996)
- Test no paramétrico para muestras no relacionadas con la prueba de Kruskal-Wallis y para la comparación de las variables cuantitativas entre el grupo control y los diferentes subgrupos dentro de la OI (tipo I, tipo III y tipo IV). (Ferrán,1996)

6.1 Dentición mixta y definitiva.

6.1.1. Descripción de la muestra de Osteogénesis Imperfecta

La muestra de pacientes con osteogénesis imperfecta en dentición mixta y definitiva está formada por un total de 41 pacientes , 20 mujeres y 21 hombres, con una media de edad de 11,61 años. Estando representados los diferentes tipos de OI en los siguientes porcentajes: OI tipo I (n=13; 31,70%); OI tipo III (n=18; 43,90%); OI tipo IV (n=8; 19,51%); OI tipo V (n=2, 4,87%).

Dentro del grupo OI dentición mixta y definitiva, se analizará un subgrupo (n=25; 13 mujeres y 12 hombres) de pacientes que poseen radiografías y datos del análisis cefalométrico, a partir de ahora " MUESTRA SUBGRUPO" . En este subgrupo los tipos de OI se encuentran representados en los siguientes porcentajes: OI tipo I (n=10; 40%); OI tipo III (n=9;36%) y OI tipo IV (n=6; 24%). En este subgrupo no habían individuos con OI tipo V.

Tras aplicar el Índice de Discrepancia (ID) al total de la muestra y tras obtener resultados de las diferentes variables, nos encontramos frente a una muestra con las siguientes características:

- **Oclusión**

La oclusión en la muestra total se distribuye de la siguiente manera:

- 34,1% de la muestra presenta Clase I de Angle.
- 4,9% de la muestra presenta Clase II de Angle.
- 61,0% de la muestra presenta Clase III de Angle.

Según los diferentes tipos de OI, la distribución de la maloclusión es:

- **OI tipo I:** La mayoría de los pacientes presentan Clase I (61,5%); un bajo porcentaje presentan Clase II (7,7%) y algunos pacientes presentan Clase III (30,8%).
- **OI tipo III:** En su mayoría los pacientes presentan una Clase III (77,8%) y algunos pacientes presentan Clase I (22,2%); ningún paciente de la muestra presentaba Clase II.
- **OI tipo IV:** En su mayoría los pacientes de este grupo presentan una Clase III (75%) y un bajo porcentaje Clase I y II (12,5% respectivamente)
- **OI tipo V:** De los dos pacientes que conforman la muestra, uno presenta Clase I y el otro Clase III.

- **Resalte**

En el grupo OI nos encontramos con diferentes tipos de resaltes en base a los distintos tipos de OI. Por lo general, un resalte adecuado es aquel que se encuentra comprendido entre 2-3 mm, tal y como se ve reflejado en el grupo OI tipo I, en contraposición, el grupo OI tipo III presenta resalte invertido y el tipo IV resalte borde a borde, tal y como se muestran en los resultados a continuación:

- **Tipo I:** (n=13; 31,70%) presenta una media de 1,62 mm de resalte.
- **Tipo III:** (n=18; 43,90%) presentan resalte negativo, cuya media en negativo de 1,50 mm.
- **Tipo IV** (n=8; 19,51%) presentan una media de 0,5 mm de resalte.
- **Tipo V:** (n= 2; 4,87%) los individuos presentan resaltes muy distintos, uno de ellos con resalte positivo de 5 mm y el otro resalte negativo con -5 mm.

- **Sobremordida**

La sobremordida adecuada en un individuo es de 1/3 de entrecruzamiento interincisivo, lo que se traduce en 2-3 mm de sobremordida. En el grupo OI, los tipos I, III y IV (95,13% de la muestra) presentan sobremordida todas ellas con una media de 2 mm. En el grupo OI tipo V (4,87%), la media es de 0 mm viéndose alterada en este grupo de pacientes.

- **Apiñamiento**

El apiñamiento va a variar según el tipo de OI. Los mayores apiñamientos son registrados en la OI tipo I (media 3,62 mm) y en el tipo V (media 4,00 mm) mientras que los tipos III y IV no superan un apiñamiento de más de 2,80 mm.

- **Mordida Abierta Lateral**

La mordida abierta lateral se ve alterada en los grupos OI tipos III (media 3,98 mm) y tipo IV (media 6,50 mm), es decir, en el 48,77% de la muestra. Las OI tipo I y V no presentan mordidas abiertas laterales.

- **Mordida Abierta Anterior**

En los pacientes tipo I y IV (el 36,54% de la muestra) no presentan mordida abierta anterior. El grupo que mayores mordidas abiertas anteriores presenta es el tipo V (4,87% de la muestra) con mordidas abiertas anteriores que superan los 5 mm. En los tipos III (el 43,70% de la muestra) presentan más de 2 mm de mordida abierta anterior.

- **Mordida Cruzada Posterior Bucal**

No existen mordidas cruzadas posteriores grupo OI, siendo la media en el grupo OI de 0,02 mm de mordida cruzada posterior bucal.

- **Mordida Cruzada Posterior Lingual**

En el total de la muestra, el 46,3% de los pacientes presentan mordida cruzada posterior bilateral; el 26,8% presentan una mordida cruzada posterior unilateral y el 26,8% no presentan mordida cruzada posterior lingual. Las diferencias también se establecen dentro de los distintos tipos de OI.

- **OI tipo I:** el 46,2% no presentan mordida cruzada posterior lingual mientras que el 30,8% presentan mordida cruzada unilateral y el 23,1% mordida cruzada bilateral.
- **OI tipo III:** el 55,6% presentan una mordida cruzada posterior bilateral, mientras
- **OI tipo IV:** el 75% presentan una mordida cruzada bilateral y el 25% mordida cruzada unilateral.
- **OI tipo V:** el 50% presenta una mordida cruzada unilateral y el 50% no presenta mordida cruzada posterior.

- **Puntuación Total del Índice de Discrepancia**

En el grupo de OI el 68,30 % correspondientes con los tipos III, IV y V de OI presentan puntuaciones elevadas con un grado de dificultad de tratamiento alto, mientras que el 31,70% (OI tipo I) presenta una dificultad de tratamiento moderada-baja.

Se realizó la prueba de Chi-cuadrado para contrastar la independencia o influencia entre dos variables cualitativas, en este caso sobre el género del grupo control y grupo OI (Tabla 22) . Se trata de una distribución homogénea en cuanto al género, pues no se detectaron diferencias estadísticamente significativas al 95% entre el grupo control y grupo OI con un $p=0,825$.

Tabla cruzada					
			GÉNERO		Total
			F	M	
Grupo	Control	Recuento	21	20	41
		% dentro de Grupo	51,2%	48,8%	100,0%
		Residuo corregido	,2	-,2	
	OI	Recuento	20	21	41
		% dentro de Grupo	48,8%	51,2%	100,0%
		Residuo corregido	-,2	,2	
Total		Recuento	41	41	82
		% dentro de Grupo	50,0%	50,0%	100,0%

Tabla 22. Análisis comparativo del género en grupo control y grupo OI

Se realizó un test de la T-de Student y una prueba de U de Mann-Whitney (Tabla 23) para verificar la homogeneidad en cuanto a la edad de los pacientes del grupo control en dentición mixta y permanente frente a los pacientes con OI. No se encontraron diferencias significativas al 95% (T-de Student $p=0,717$ y Mann-Whitney $p=0,290$) entre la edad del grupo control (media de 10,70 años) y la edad del grupo OI (media de 11,61 años).

Grupo		N	Media	Desviación estándar	Desv. error promedio
EDAD	Control	41	10,78	3,350	0,523
	OI	41	11,61	3,625	0,566

Tabla 23. Análisis comparativo de la edad en el Grupo Control y Grupo OI

Debido a que la muestra del grupo control fue pareada en edad y género con el grupo control, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas. Esto mismo ocurre entre los distintos tipos de OI, donde no existen diferencias significativas al 95% ($p=0,676$ en la prueba de Chi-cuadrado) en cuanto al género entre los grupos control, grupo OI tipo I, grupo OI tipo III, Grupo OI tipo IV y grupo OI tipo V (Tabla 24).

Tabla cruzada					
			GÉNERO		Total
			F	M	
TIPO OI	Control	Recuento	21	20	41
		% dentro de TIPO OI	51,2%	48,8%	100,0%
		Residuo corregido	,2	-,2	
	I	Recuento	7	6	13
		% dentro de TIPO OI	53,8%	46,2%	100,0%
		Residuo corregido	,3	-,3	
	III	Recuento	10	8	18
		% dentro de TIPO OI	55,6%	44,4%	100,0%
		Residuo corregido	,5	-,5	
	IV	Recuento	2	6	8
		% dentro de TIPO OI	25,0%	75,0%	100,0%
		Residuo corregido	-1,5	1,5	
	V	Recuento	1	1	2
		% dentro de TIPO OI	50,0%	50,0%	100,0%
		Residuo corregido	,0	,0	
Total		Recuento	41	41	82
		% dentro de TIPO OI	50,0%	50,0%	100,0%

Tabla 24. Tabla de contingencia para la relación entre variables de los Grupos Control, Grupo OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V.

Para comparar la edad entre el grupo control y grupos OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V, se realizó un test no paramétrico para muestras no relacionadas con la prueba de Kruskal Wallis, además de un análisis de la varianza ANOVA, a pesar de que la muestra no sigue una distribución normal (Tabla 25).

	N	Media	Desviación estándar	Error estándar	95% del intervalo de confianza para la media		Mínimo	Máximo
					Limite inferior	Limite superior		
Control	41	10,78	3,350	0,523	9,72	11,84	6	17
I	13	9,92	2,565	0,711	8,37	11,47	6	14
III	18	12,50	3,536	0,833	10,74	14,26	8	18
IV	8	13,38	4,207	1,487	9,86	16,89	8	22
V	2	7,50	0,707	0,500	1,15	13,85	7	8
Total	82	11,20	3,494	0,386	10,43	11,96	6	22

Tabla 25. Análisis de ANOVA para establecer comparativa de edad entre Grupo Control, Grupo OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V.

En este caso, si existen diferencias significativas al 95% (ANOVA $p=0,033$ y Kruskal-Wallis $p=0,036$) en la edad entre los grupos control y grupos OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V. Las diferencias se establecieron mediante la muestra de Kruskal-Wallis y fueron ajustados mediante la corrección de Bonferroni para varias muestras. Existen diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la edad entre el tipo V de OI y el tipo III (Kruskal-Wallis $p=0,032$); entre el tipo V de OI y el tipo IV de OI (Kruskal-Wallis $p=0,028$); entre el tipo I de OI y el tipo III de OI (Kruskal-Wallis $p=0,040$) y por último entre el tipo I de OI y tipo IV (Kruskal-Wallis $0,047$).

6.1.2.. Análisis comparativo de las variables entre grupo Control y Grupo OI

Los 41 pacientes con OI en dentición mixta y permanente, fueron analizados mediante el Índice de Discrepancia

El Índice de Discrepancia analiza diferentes variables que conforman una maloclusión para de este modo establecer comparativas en cuanto a la severidad de la misma entre pacientes. Cada una de las variables es registrada mediante una puntuación ordinal que permitirá establecer comparativas entre el grupo control y grupo OI (Tabla 26). Los resultados de las diferentes variables son :

- **Resalte**

Debido a que la muestra del grupo control fue pareada en cuanto al tipo de maloclusión con el grupo OI, las diferencias en el resalte no son significativas. Los resultados obtenidos mediante test estadísticos nos dicen por un lado que existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,0,040$ en la T de Student y pero no existen diferencias significativas en Mann-Whitney $p= 0,333$). Siendo las puntuaciones del resalte de 2,32 para el Grupo Control y de 5,59 para el Grupo OI.

- **Sobremordida**

En la comparativa de la sobremordida del grupo control y grupo OI, no se detectan diferencias estadísticamente significativas. Siendo los resultados estadístico de $p=0,243$ en la T de Student y $p=0,432$ en Mann-Whitney. Siendo la media en la puntuación del Grupo Control de 0,34 y de 0,61 del Grupo OI .

- **Apiñamiento**

Entre el grupo control y grupo OI no existen grandes alteraciones en cuanto al apiñamiento. Los resultados estadísticos muestran que no existen diferencias significativas al 95% ($p=0,165$ en la T de Student y si existen diferencias significativas en la prueba de Mann-Whitney $p=0,080$) entre Grupo Control (1,90) y Grupo OI (1,54).

- **Oclusión**

Debido a que la muestra de grupo control fue pareada en tipo de oclusión con respecto al grupo OI, no se encontraron diferencias significativas ($p=0,076$ en la T de Student y $p=0,188$ en Mann-Whitney) en cuanto a la oclusión del grupo control (2,10) y grupo OI (3,20).

- **Mordida abierta lateral (M.A.L)**

Llamamos mordida abierta lateral a aquellos dientes desde el primer premolar superior al tercer molar cuyo contacto con el diente antagonista supera la distancia de 1 mm. En el caso del grupo control, las puntuaciones de esta variable son bajas (0,83), mientras que en el grupo OI son considerablemente elevadas (11,12). Es por ello que se establece que existen diferencias significativas al 95% ($p=0,002$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,001$).

- **Mordida abierta anterior (M.A.A.)**

La mordida abierta anterior entre el grupo control y grupo OI es muy parecida. Es por ello que los test estadísticos no encuentran diferencias significativas al 95% ($p=0,114$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,058$) entre Grupo Control (1,66) y Grupo OI (3,56).

- **Mordida cruzada posterior bucal (M.C.P.B)**

Tanto el grupo control como el grupo OI no presentaban mordida cruzada posterior bucal, esto se refleja también en los test estadísticos donde no existen diferencias significativas al 95% ($p=0,160$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,155$) entre Grupo Control (0,00) y Grupo OI (0,10).

- **Mordida cruzada posterior lingual (M.C.P.L)**

La mordida cruzada posterior lingual se encuentra presente en el grupo OI en ocasiones como mordida cruzada posterior unilateral (26,8%) y en otras como mordida cruzada posterior bilateral (46,3%) y lo mismo ocurre con el grupo control, pues las puntuaciones del índice de discrepancia no detectan diferencias significativas al 95% ($p=0,513$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,196$) entre Grupo Control (3,68) y Grupo OI (2,93).

- **Otros.**

En el apartado otros, se registran desde anquilosis de dientes permanentes, agenesias, desviaciones de la línea media por encima de 3 mm, impactación de dientes, erupciones ectópicas y diastemas generalizados. El grupo control, no presenta tantas alteraciones de este tipo, mientras que en los individuos con OI son muy comunes las agenesias, erupciones ectópicas y las anquilosis de dientes permanentes, tal y como demuestran los test estadísticos donde se demuestra que existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,004$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,001$) entre Grupo Control (0,44) y Grupo OI (1,93).

Cada una de las variables es registrada mediante una puntuación ordinal que permitirá establecer comparativas entre el grupo control y grupo OI (Tabla 26).

Estadísticas de grupo					
	Grupo	N	Media	Desv. Desviación	Desv. Error promedio
EDAD	Control	41	10,78	3,350	,523
	OI	41	11,61	3,625	,566
RESALTE	Control	41	2,32	3,134	,489
	OI	41	5,59	9,421	1,471
SOBREMORDIDA	Control	41	,34	,762	,119
	OI	41	,61	1,243	,194
APIÑAMIENTO	Control	41	1,90	1,338	,209
	OI	41	1,54	1,002	,157
OCLUSIÓN	Control	41	2,10	2,166	,338
	OI	41	3,20	3,250	,508
M.A.L	Control	41	,83	2,235	,349
	OI	41	11,12	20,293	3,169
M.A.A	Control	41	1,66	4,316	,674
	OI	41	3,56	6,269	,979
M.C.P.B	Control	41	,00	,000	,000
	OI	41	,10	,436	,068
M.C.P.L	Control	41	3,68	6,597	1,030
	OI	41	2,93	3,259	,509
OTROS	Control	41	,44	,950	,148
	OI	41	1,93	2,961	,462
PUNT.TOTAL	Control	41	13,27	11,041	1,724
	OI	41	30,56	26,592	4,153

Tabla 26. Estadística de grupo entre el Grupo Control y Grupo OI según las diferentes variables

- **Puntuación total Índice de Discrepancia**

La puntuación total del Índice de Discrepancia, es el resultado del sumatorio de las diferentes variables que forman dicho índice. Permite obtener una puntuación final sobre el caso de severidad de maloclusión de un caso. En el grupo control, las puntuaciones medias son de 13,27 puntos, es decir, un grado moderado-bajo de dificultad de tratamiento. En el caso del grupo OI las puntuaciones medias son de 30,59 puntos, es decir, un grado alto de dificultad de tratamiento. Estos datos son respaldados con test estadísticos donde se demuestra que existen diferencias estadísticamente significativas al 95% ($p= 0,001$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,001$) entre ambos grupos (Tabla 5) .

6.1.3. Análisis comparativo de las variables entre grupo control y grupos OI tipo I, III, IV y V

Una vez establecidas las variables que presentan las diferencias significativas entre grupo control y grupo OI, es necesario determinar entre que grupos se encuentran dichas diferencias. Para ello se realizó un análisis de ANOVA para comparar múltiples medias, en este caso entre todos los grupos presentes en el estudio y dentro de cada uno de ellos.

- **Resalte**

En el resalte encontramos que existen diferencias entre el grupo control y grupo OI tipo III. Los resultados estadísticos muestran diferencias estadísticamente significativas con un ANOVA $p=0,032$, mientras que no son significativas en Kruskal-Wallis ($p=0,774$). (Tabla 27)

Variable dependiente	(I) TIPO OI	(J) TIPO OI	Diferencia de medias (I-J)	Desv. Error	Sig.	Intervalo de confianza al 95%	
						Límite inferior	Límite superior
RESALTE	Control	I	-,914	2,186	1,000	-7,23	5,41
		III	-6,350*	1,942	,016	-11,96	-,74
		IV	-,433	2,655	1,000	-8,11	7,24
		V	-2,183	4,974	1,000	-16,56	12,19
	I	Control	,914	2,186	1,000	-5,41	7,23
		III	-5,436	2,500	,328	-12,66	1,79
		IV	,481	3,087	1,000	-8,44	9,40
		V	-1,269	5,217	1,000	-16,35	13,81
	III	Control	6,350*	1,942	,016	,74	11,96
		I	5,436	2,500	,328	-1,79	12,66
		IV	5,917	2,919	,461	-2,52	14,35
		V	4,167	5,120	1,000	-10,63	18,96
	IV	Control	,433	2,655	1,000	-7,24	8,11
		I	-,481	3,087	1,000	-9,40	8,44
		III	-5,917	2,919	,461	-14,35	2,52
		V	-1,750	5,430	1,000	-17,45	13,95
	V	Control	2,183	4,974	1,000	-12,19	16,56
		I	1,269	5,217	1,000	-13,81	16,35
		III	-4,167	5,120	1,000	-18,96	10,63
		IV	1,750	5,430	1,000	-13,95	17,45

Tabla 27. Análisis comparativo del resalte entre grupo control y grupo de OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V (Test de Bonferroni)

- **Oclusión**

Existen diferencias entre el grupo control y grupo OI tipo III; y entre el grupo OI tipo I y tipo III. Las diferencias estadísticamente significativas al 95% (ANOVA P=0,005 y Kruskal-Wallis p=0,011) son entre el grupo control (2,10) y tipo III (4,44); y entre Grupo OI tipo I (1,38) y Grupo OI tipo III (4,44). (Tabla 28.)

Variable dependiente	(I) TIPO OI	(J) TIPO OI	Diferencia de medias (I-J)	Desv. Error	Sig.	Intervalo de confianza al 95%	
						Límite inferior	Límite superior
OCLUSIÓN	Control	I	,713	,832	1,000	-1,69	3,12
		III	-2,347*	,739	,022	-4,48	-,21
		IV	-1,777	1,010	,825	-4,70	1,14
		V	1,098	1,893	1,000	-4,37	6,57
	I	Control	-,713	,832	1,000	-3,12	1,69
		III	-3,060*	,951	,019	-5,81	-,31
		IV	-2,490	1,174	,372	-5,88	,90
		V	,385	1,985	1,000	-5,35	6,12
	III	Control	2,347*	,739	,022	,21	4,48
		I	3,060*	,951	,019	,31	5,81
		IV	,569	1,111	1,000	-2,64	3,78
		V	3,444	1,948	,810	-2,19	9,07
	IV	Control	1,777	1,010	,825	-1,14	4,70
		I	2,490	1,174	,372	-,90	5,88
		III	-,569	1,111	1,000	-3,78	2,64
		V	2,875	2,066	1,000	-3,10	8,85
	V	Control	-1,098	1,893	1,000	-6,57	4,37
		I	-,385	1,985	1,000	-6,12	5,35
		III	-3,444	1,948	,810	-9,07	2,19
		IV	-2,875	2,066	1,000	-8,85	3,10

Tabla 28. Análisis comparativo de la oclusión entre grupo control y grupo de OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V (Test de Bonferroni)

- **Mordida abierta lateral (M.A.L)**

Los grupos con mordidas abiertas laterales más llamativas se encontraban registradas en los tipos III y IV, siendo prácticamente inexistentes en el grupo control y grupo OI tipo I.

Es por ello que la diferencias significativas al 95% (ANOVA $p=0,001$ y en Kruskal-Wallis $p=0,001$) se establecen entre el Grupo Control (0,83) y Grupo IV (27,73); entre Grupo OI tipo I (2,46) y Grupo OI tipo IV (27,75) ; entre Grupo OI tipo III (11,22) y Grupo OI tipo IV (27,75). (Tabla 29)

Variable dependiente	(I) TIPO OI	(J) TIPO OI	Diferencia de medias (I-J)	Desv. Error	Sig.	Intervalo de confianza al 95%	
						Límite inferior	Límite superior
M.A.L	Control	I	-1,632	4,173	1,000	-13,69	10,43
		III	-10,393	3,707	,064	-21,11	,32
		IV	-26,921*	5,068	,000	-41,57	-12,27
		V	,829	9,495	1,000	-26,61	28,27
	I	Control	1,632	4,173	1,000	-10,43	13,69
		III	-8,761	4,772	,703	-22,55	5,03
		IV	-25,288*	5,892	,001	-42,32	-8,26
		V	2,462	9,959	1,000	-26,32	31,24
	III	Control	10,393	3,707	,064	-,32	21,11
		I	8,761	4,772	,703	-5,03	22,55
		IV	-16,528*	5,571	,040	-32,63	-,43
		V	11,222	9,773	1,000	-17,02	39,47
	IV	Control	26,921*	5,068	,000	12,27	41,57
		I	25,288*	5,892	,001	8,26	42,32
		III	16,528*	5,571	,040	,43	32,63
		V	27,750	10,366	,091	-2,21	57,71
	V	Control	-,829	9,495	1,000	-28,27	26,61
		I	-2,462	9,959	1,000	-31,24	26,32
		III	-11,222	9,773	1,000	-39,47	17,02
		IV	-27,750	10,366	,091	-57,71	2,21

Tabla 29. Análisis comparativo de la mordida abierta lateral entre grupo control y grupo de OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V (Test de Bonferroni)

- **Mordida abierta anterior (M.A.A)**

Existen diferencias significativas al 95% (ANOVA $p=0,001$ y en Kruskal-Wallis $p=0,046$) entre el Grupo Control (1,66) y Grupo OI tipo V (21,00); entre Grupo OI tipo I (2,23) y Grupo OI tipo V (21,00); entre Grupo OI tipo III (3,72) y Grupo OI tipo V (21,00) ; y entre Grupo OI tipo IV (1,00) y Grupo OI tipo V (21,00). (Tabla 30)

Variable dependiente	(I) TIPO OI	(J) TIPO OI	Diferencia de medias (I-J)	Desv. Error	Sig.	Intervalo de confianza al 95%	
						Límite inferior	Límite superior
M.A.A	Control	I	-,572	1,466	1,000	-4,81	3,66
		III	-2,064	1,302	1,000	-5,83	1,70
		IV	,659	1,780	1,000	-4,49	5,80
		V	-19,341*	3,335	,000	-28,98	-9,70
	I	Control	,572	1,466	1,000	-3,66	4,81
		III	-1,491	1,676	1,000	-6,34	3,35
		IV	1,231	2,069	1,000	-4,75	7,21
		V	-18,769*	3,498	,000	-28,88	-8,66
	III	Control	2,064	1,302	1,000	-1,70	5,83
		I	1,491	1,676	1,000	-3,35	6,34
		IV	2,722	1,957	1,000	-2,93	8,38
		V	-17,278*	3,433	,000	-27,20	-7,36
	IV	Control	-,659	1,780	1,000	-5,80	4,49
		I	-1,231	2,069	1,000	-7,21	4,75
		III	-2,722	1,957	1,000	-8,38	2,93
		V	-20,000*	3,641	,000	-30,52	-9,48
	V	Control	19,341*	3,335	,000	9,70	28,98
		I	18,769*	3,498	,000	8,66	28,88
		III	17,278*	3,433	,000	7,36	27,20
		IV	20,000*	3,641	,000	9,48	30,52

Tabla 30. Análisis comparativo de la mordida abierta anterior entre grupo control y grupo de OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V (Test de Bonferroni)

- **Otros**

Como se ha visto anteriormente, son más frecuentes las variables de este grupo (agencias, desviaciones de líneas medias, erupción ectópica, etc.) en el grupo OI que en el grupo control. Es por ello que existen diferencias significativas al 95% (ANOVA $p= 0,001$ y en Kruskal-Wallis $p=0,024$) entre el Grupo Control (0,44) y Grupo OI tipo IV (4,25) ; entre el Grupo OI tipo I (1,38) y Grupo OI tipo IV (4,25) ; entre Grupo OI tipo III (1,39) y Grupo OI tipo IV (4,25). (Tabla 31)

Variable dependiente	(I) TIPO OI	(J) TIPO OI	Diferencia de medias (I-J)	Desv. Error	Sig.	Intervalo de confianza al 95%	
						Límite inferior	Límite superior
OTROS	Control	I	-,946	,662	1,000	-2,86	,97
		III	-,950	,588	1,000	-2,65	,75
		IV	-3,811*	,804	,000	-6,13	-1,49
		V	-,561	1,506	1,000	-4,91	3,79
	I	Control	,946	,662	1,000	-,97	2,86
		III	-,004	,757	1,000	-2,19	2,18
		IV	-2,865*	,934	,030	-5,57	-,16
		V	,385	1,579	1,000	-4,18	4,95
	III	Control	,950	,588	1,000	-,75	2,65
		I	,004	,757	1,000	-2,18	2,19
		IV	-2,861*	,884	,018	-5,41	-,31
		V	,389	1,550	1,000	-4,09	4,87
	IV	Control	3,811*	,804	,000	1,49	6,13
		I	2,865*	,934	,030	,16	5,57
		III	2,861*	,884	,018	,31	5,41
		V	3,250	1,644	,516	-1,50	8,00
	V	Control	,561	1,506	1,000	-3,79	4,91
		I	-,385	1,579	1,000	-4,95	4,18
		III	-,389	1,550	1,000	-4,87	4,09
		IV	-3,250	1,644	,516	-8,00	1,50

Tabla 31. Análisis comparativo del apartado "otros" entre grupo control y grupo de OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V (Test de Bonferroni)

- **Puntuación total**

Las puntuaciones más altas del índice de discrepancia, se localizan entre los grupos III y IV de OI. Existen diferencias significativas al 95% (ANOVA $p=0,001$ y en Kruskal-Wallis $p= 0,001$) entre el Grupo Control y Grupo OI tipo III; entre Grupo Control y Grupo OI tipo IV; entre Grupo OI tipo III y Grupo OI tipo IV; entre Grupo OI tipo IV y Grupo OI tipo I. (Tabla 32)

Variable dependiente	(I) TIPO OI	(J) TIPO OI	Diferencia de medias (I-J)	Desv. Error	Sig.	Intervalo de confianza al 95%	
						Límite inferior	Límite superior
PUNTUACIÓN TOTAL	Control	I	-1,424	6,040	1,000	-18,88	16,03
		III	-22,232*	5,365	,001	-37,74	-6,73
		IV	-31,982*	7,334	,000	-53,18	-10,79
		V	-17,232	13,741	1,000	-56,94	22,48
	I	Control	1,424	6,040	1,000	-16,03	18,88
		III	-20,808*	6,906	,035	-40,77	-,85
		IV	-30,558*	8,526	,006	-55,20	-5,91
		V	-15,808	14,412	1,000	-57,46	25,85
	III	Control	22,232*	5,365	,001	6,73	37,74
		I	20,808*	6,906	,035	,85	40,77
		IV	-9,750	8,063	1,000	-33,05	13,55
		V	5,000	14,143	1,000	-35,88	45,88
	IV	Control	31,982*	7,334	,000	10,79	53,18
		I	30,558*	8,526	,006	5,91	55,20
		III	9,750	8,063	1,000	-13,55	33,05
		V	14,750	15,001	1,000	-28,61	58,11
	V	Control	17,232	13,741	1,000	-22,48	56,94
		I	15,808	14,412	1,000	-25,85	57,46
		III	-5,000	14,143	1,000	-45,88	35,88
		IV	-14,750	15,001	1,000	-58,11	28,61

Tabla 32. Análisis comparativo de la Puntuación Total del Índice de Discrepancia entre grupo control y grupo de OI tipo I, tipo III, tipo IV y tipo V (Test de Bonferroni)

6.2. Análisis Muestra Subgrupo

Dentro del grupo OI dentición mixta y definitiva, encontramos un subgrupo (n=25; 13 mujeres y 12 hombres) de pacientes que poseen radiografías y datos del Índice de Discrepancia en relación a valores cefalométrico. En este subgrupo los tipos de OI se encuentran representados en los siguientes porcentajes: OI tipo I (n=10; 40%); OI tipo III (n=9;36%) y OI tipo IV (n=6; 24%). En este subgrupo no habían individuos con OI tipo V. (Tabla 33) Los resultados se muestran en las tablas del ANEXO V.

En la muestra subgrupo, solo se analizará el ángulo ANB, el ángulo SN-GoGn Y el ángulo IMPA (Tabla 33)

- **Ángulo ANB:**

Es el ángulo formado por los planos Nasion- Punto A y Nasion-Punto B. Nos indica la discrepancia anteroposterior entre el maxilar y la mandíbula. En este caso, no existen diferencias significativas al 95% ($p=0,129$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,127$) entre Grupo Control (0,0,32) y Grupo OI (0,96), probablemente porque los pacientes del grupo control fueron pareados en tipo de maloclusión con el grupo OI.

- **Ángulo SN-GoGn**

Es el ángulo formado por el plano mandibular (GoGn) y el plano SN. Nos va a indicar la dirección del crecimiento ya sea en sentido vertical u horizontal. En este caso, existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,001$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,001$) entre el Grupo Control (0,44) y Grupo OI (3,24)

- **Ángulo IMPA**

No existen diferencias significativas al 95% ($p=0,523$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,409$) entre Grupo Control (0,40) y Grupo OI (0,68).

A continuación se muestran los datos obtenidos del análisis comparativo del la muestra SUBGRUPO con el grupo control en cuanto a los valores cefalométricos.

	Grupo	N	Media	Desv. Desviación	Desv. Error promedio
ANB	Control	25	,32	1,108	,222
	OI	25	,96	1,744	,349
SN-GOGN	Control	25	,44	1,158	,232
	OI	25	3,24	3,767	,753
IMPA	Control	25	,40	1,384	,277
	OI	25	,68	1,676	,335

Tabla 33. Análisis comparativo de ANB, SN-GoGN e IMPA entre el grupo OI Subgrupo y Grupo Control

6.3. Dentición temporal

6.3.1 Descripción de la muestra Dentición Temporal OI

La muestra de pacientes con osteogénesis imperfecta en dentición temporal está formada por un total de 8 pacientes , 5 mujeres y 3 hombres, con una media de edad de 5,40 años. Estando representados los diferentes tipos de OI en los siguientes porcentajes: OI tipo I (n=5; 31,25%); OI tipo III (n=1; 6,25%); OI tipo IV (n=2; 12,5%). Todos los resultados obtenidos tras la aplicación del Método de Análisis Temporal se encuentran en el ANEXO VII.

Las características de la muestra en base a las diferentes variables son:

- **Relación molar**

El 50% de la muestra presenta un escalón distal, lo que puede derivar en una relación de los primero molares permanentes en Clase II.

El 25% de la muestra presenta un plano terminal recto, lo que puede derivar en una relación de los primeros molares permanentes de Clase I.

El 25% de la muestra presenta un escalón mesial corto, lo que puede derivar en una relación de los primeros molares permanentes de Clase I ó Clase III.

- **Relación canina**

El 37,5% presentan Clase II canina, el 50% presentan una Clase I canina mientras que el 12,5% presentan una Clase III canina.

- **Relación incisal**

El 25% de la muestra presenta un resalte aumentado, el 12,5% presenta un resalte invertido, al igual que un porcentaje de 12,5% se corresponde con una sobremordida aumentada. El porcentaje más elevado se sitúa en la mordida abierta anterior (37,5%). El 12,5% no presenta alteraciones en la relación incisal.

- **Apiñamiento incisivo y diastemas**

El 50% de la muestra presenta apiñamiento interincisivo y el 50% diastemas interincisivos.

- **Espacios primate**

El 25% de los pacientes de la muestra presentan espacios primate mientras que el 75% no los presentan.

- **Forma de arcada**

El 62,5% de la muestra presenta una arcada redondeada, el 37,5% una arcada triangular y el 12,5% una arcada cuadrada.

- **Mordida cruzada posterior**

El 37,5% presentan una mordida cruzada posterior unilateral , un 12,5% una mordida cruzada posterior bilateral y un 50% no presentaban mordida cruzada posterior.

6.3.2. Distribución con criterios de Normalidad

En primer lugar, se realizó un Test de Kolmogorov-Smirnov para una muestra (procedimiento NPAR TEST) para determinar si las variables cuantitativas del estudio provienen de una distribución normal. (*Ferrán, 1996*). En este caso, no sigue una distribución normal, de tal manera que se aplicarán:

- Test no paramétricos de Kolmogorov-Smirnov con la prueba Mann-Whitney y Wilcoxon para la comparación de la medida de la variable cuantitativa entre el Grupo Control y Grupo de OI (*Ferrán, 1996*)
- Test no paramétrico para muestras no relacionadas con la prueba de Kruskal-Wallis y para la comparación de las variables cuantitativas entre el grupo control y los diferentes subgrupos dentro de la OI (OI tipo I, OI tipo III y OI tipo IV). (*Ferrán, 1996*)

Además de los tests mencionados, se realizaron también el Análisis de la Varianza, ANOVA para la comparación de múltiples medias en el caso de las comparativas entre grupo control y los diferentes subgrupos dentro de los tipos de OI, así como el test de la T- de Student para la comparación de las medias cuantitativas entre el grupo control y el grupo de OI, aun sabiendo que esta muestra no cumple criterios de normalidad, pero en vistas de beneficiarnos de tablas descriptivas no presentes en test no paramétricos.

6.3.3. Distribución con criterios de Homogeneidad

a. Homogeneidad de género entre el Grupo Control y Grupo OI

Al encontrarse la muestra pareada en edad y género con el grupo control, no se detectaron diferencias estadísticamente significativas al 95% entre los grupos con un $p= 0,862$. Dando por supuesto que se trata de una distribución homogénea en cuanto al género.

Tabla cruzada					
			GÉNERO		Total
			F	M	
Grupo	Control	Recuento	5	3	8
		% dentro de Grupo	62,5%	37,5%	100,0%
		Residuo corregido	,0	,0	
	OI	Recuento	5	3	8
		% dentro de Grupo	62,5%	37,5%	100,0%
		Residuo corregido	,0	,0	
Total		Recuento	10	6	16
		% dentro de Grupo	62,5%	37,5%	100,0%

Tabla 34. Análisis comparativo del género en grupo control y grupo OI

b. Homogeneidad de edad entre Grupo Control y Grupo OI

De igual manera, se realizó un test de la T-de Student y una prueba U de Mann-Whitney para verificar la homogeneidad en cuanto a la edad de los pacientes del grupo control frente a los pacientes del grupo OI.

Grupo		N	Media	Desviación estándar	Media de error estándar
EDAD	Control	8	4,75	1,035	0,366
	OI	8	5,75	1,389	0,491

Tabla 35. Análisis comparativo de la edad en el Grupo Control y Grupo OI

Al encontrarse pareada la muestra por edad y género, no existen diferencias significativas al 95% (T-Student $p= 0,089$ y Mann-Whitney $p=0,195$) en la edad entre el Grupo Control (4,75) y Grupo OI (5,75).

c. Homogeneidad de género entre Grupo Control y Grupos OI tipo I; Grupo OI tipo III y Grupo OI tipo IV .

En este caso, no existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,862$ en la prueba de Chi-cuadrado) en cuanto a género entre los grupos Control, Grupo OI tipo I, Grupo OI tipo III y Grupo OI tipo IV. (Tabla 36)

Tabla cruzada					
			GÉNERO		Total
			F	M	
TIPO OI	Control	Recuento	5	3	8
		% dentro de TIPO OI	62,5%	37,5%	100,0%
		Residuo corregido	,0	,0	
	I	Recuento	3	2	5
		% dentro de TIPO OI	60,0%	40,0%	100,0%
		Residuo corregido	-,1	,1	
	III	Recuento	1	0	1
		% dentro de TIPO OI	100,0%	0,0%	100,0%
		Residuo corregido	,8	-,8	
	IV	Recuento	1	1	2
		% dentro de TIPO OI	50,0%	50,0%	100,0%
		Residuo corregido	-,4	,4	
Total		Recuento	10	6	16
		% dentro de TIPO OI	62,5%	37,5%	100,0%

Tabla 36. Tabla de contingencia para la relación entre variables de los Grupos Control, Grupo OI tipo I, Grupo OI tipo III, Grupo OI tipo IV y Grupo OI tipo V.

d. Homogeneidad de edad entre Grupo Control y Grupos OI tipo I, Grupo OI tipo III y Grupo OI tipo IV

Para comparar las variables cuantitativas entre el Grupo Control y los grupos de OI tipo I, II y IV, se realizó un test no paramétrico para muestras no relacionadas con la prueba de Kruskal Wallis, además se realizó un análisis de la varianza ANOVA, a pesar de que la muestra no sigue una distribución normal.

Los resultados obtenidos reflejan que no hay diferencias significativas al 95% (ANOVA $p= 0,170$) en la edad entre los grupos control y grupos OI tipo I, tipo III y tipo IV.

	N	Media	Desviación estándar	Error estándar	95% del intervalo de confianza para la media		Mínimo	Máximo
					Limite inferior	Limite superior		
Control	8	4,75	1,035	0,366	3,88	5,62	3	6
I	5	5,40	1,517	0,678	3,52	7,28	4	7
III	1	5,00	-	-	-	-	5	5
IV	2	7,00	0,000	0,000	7,00	7,00	7	7
Total	16	5,25	1,291	0,323	4,56	5,94	3	7

Tabla 37. Análisis de ANOVA para establecer comparativa de edad entre Grupo Control, Grupo OI tipo I, tipo III y tipo IV.

La significancia estadística de los distintos campos entre Grupo Control y Grupo OI es :

- **Puntuación total del Método de Análisis Temporal**

Entre el grupo control y el grupo OI temporal, no se aprecian puntuaciones totales del Método de Análisis Temporal muy dispares. Tanto el grupo control (9,38) como el grupo OI (8,25) están englobados dentro de un tratamiento de dificultad media. Los resultados estadísticos muestran que no existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,723$ en la T de Student y Mann-Whitney $p= 0,721$) entre ambos grupos.

- **Apiñamiento incisivo**

El apiñamiento en ambos grupos es similar, por lo que no existen diferencias significativas al 95% ($p= 1,000$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=1,000$) entre el Grupo Control (0,50) y Grupo OI (0,50)

- **Distemas interincisivos**

Los diastemas interincisivos se encuentran presentes en proporciones similares en ambos grupos, por lo que no existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,124$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,234$) entre el Grupo Control (0,13) y Grupo OI (0,50)

- **Espacio primate**

La presencia de espacios primate en ambos grupos se encuentra distribuida de manera similar, los resultados estadísticos muestran que no existen diferencias significativas al 95% ($p= 1,000$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=1,000$) entre el Grupo Control (0,25) y Grupo OI (0,25)

- **Tipo de arcada**

No existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,790$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,798$) entre el Grupo Control (0,50) y Grupo OI (0,63)

- **Mordida cruzada posterior bilateral (M.C.P.B)**

No existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,281$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,442$) entre el Grupo Control (0,75) y Grupo OI (0,25)

- **Mordida cruzada posterior unilateral (M.C.P.U)**

No existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,619$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,721$) entre el Grupo Control (0,25) y Grupo OI (0,38)

- **Mordida Cruzada Anterior (M.C.A)**

No existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,642$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,721$) entre el Grupo Control (1,50) y Grupo OI (1,13)

- **Relación incisal**

No existen diferencias significativas al 95% ($p= 1,000$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,878$) entre el Grupo Control (2,25) y Grupo OI (2,25)

- **Relación canina**

No existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,723$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,721$) entre el Grupo Control (1,38) y Grupo OI (1,13)

- **Relación molar**

No existen diferencias significativas al 95% ($p= 0,360$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,328$) entre el Grupo Control (1,88) y Grupo OI (1,25).

No existen diferencias estadísticamente significativas entre el grupo control en dentición temporal y el grupo OI en dentición temporal en ninguno de los valores analizados por el Método de Análisis Temporal.

7. DISCUSIÓN

7. DISCUSIÓN

7.1. Dentición permanente y mixta

Al igual que en estudios realizados con anterioridad, se llevó a cabo un estudio descriptivo transversal para analizar la severidad de la maloclusión en un grupo de pacientes con OI en dentición temporal, mixta y permanente de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid.

Pocos estudios han comparado y medido la severidad de la maloclusión en colectivos con OI, Rizkallah et al ⁵¹ en 2013, mediante un estudio descriptivo transversal partiendo de un total de 100 pacientes y tras aplicar los criterios de inclusión y exclusión analizaron un total de 49 pacientes con OI del Hospital Infantil de Canadá con edades comprendidas entre 5-19 años para determinar la severidad de la maloclusión mediante el Índice PAR y el Índice de Discrepancia (ID). En la muestra de pacientes, se encontraban presentes los diferentes tipos de OI en los siguientes porcentajes: OI tipo I (n=8; 16,32% de la muestra); OI tipo III (n= 11; 22,44% de la muestra); OI tipo IV (n=26; 53,06% de la muestra); OI tipo V (n=2; 4,08% de la muestra) y fueron útiles para establecer en que tipos de OI la maloclusión es más severa.

Años más tarde y del mismo modo, Nguyen et al⁶⁰ en 2017 de una muestra inicial de 100 pacientes, y tras aplicar criterios de inclusión y exclusión, analizan 26 pacientes con OI del Hospital Clínico Tecnológico y Farmacéutico de Danang en Vietnam para determinar el tipo de oclusión y las necesidades de tratamiento de cada individuo en base al Índice IOTN e Índice DAI. En la muestra de pacientes OI se encontraban presentes los diferentes tipos de OI en distintos porcentajes, pero en este caso no se establecieron comparaciones entre ellos para determinar que tipo de OI presenta las maloclusiones más severas.

Jabbour et al ⁶⁰ en 2018, presentaban inicialmente una muestra de 100 pacientes del Hospital Infantil de Canadá, tras aplicar criterios de inclusión y exclusión la muestra final la formaban 49 pacientes (28 mujeres y 21 hombres) con edades comprendidas entre 5-19 años. En este caso se estudia por primera vez la relación entre el genotipo en OI y la severidad de la maloclusión en OI. Los diferentes tipos de OI se encontraban presentes en los siguientes porcentajes OI tipo I (n=7; 14,28% de la muestra); OI tipo III (n=11; 22,44% de la muestra) ; OI tipo IV (n=27; 55,10%); OI tipo V (n=2; 4,08% de la muestra) y por último OI tipo VI (n=2; 4,08% de la muestra) y también se establecieron comparativas entre los diferentes tipos de OI.

En nuestra investigación, se contaba con un total de 113 pacientes con OI que por algún motivo habían acudido en algún momento a la clínica del Departamento de Especialidades Clínicas Odontológicas de la Universidad Complutense de Madrid. Tras ser aplicados los criterios de inclusión y exclusión, la muestra total del estudio la formaban 49 pacientes, de los cuales 41 pacientes presentaban dentición mixta y permanente (20 mujeres y 21 hombres) y 8 pacientes que presentaban dentición temporal (5 niñas y 3 niños) con edades comprendidas entre 4 y 18 años y una distribución de los tipos de Sillence con los siguientes porcentajes: OI tipo I (n=18; 36,73% de la muestra); OI tipo III (n=19; 20,40% de la muestra); OI tipo IV (n=10; 20,40% de la muestra) y OI tipo V (n=2; 4,08 % de la muestra).

A continuación, una tabla resumen donde se comparan los diferentes estudios sobre la severidad de la maloclusión, el tipo de estudio llevado a cabo, el índice/índices empleados para el análisis de la maloclusión y el porcentaje en el que encuentran presentes los diferentes tipos de OI. (Tabla 39)

	Tipo de estudio	Índice aplicado	OI tipo I	OI tipo III	OI tipo IV	OI tipo V	OI tipo VI	Muestra (sujetos)
Rizkallah y cols (2013)	Descriptivo transversal	Índice de Discrepancia e Índice PAR	n=8 (16,32%)	n=11 (22,44%)	n=26 (53,06%)	n=2 (4,08%)	n=2 (4,08%)	n=49 (100%)
Nguyen y cols (2017)	Descriptivo transversal	Índice DAI e Índice IOTN	n=7 (26,92%)	n=10 (38,46%)	n=9 (34,61%)	-	-	n=26 (100%)
Jabbour y cols (2018)	Descriptivo transversal	Índice de Discrepancia e Índice PAR	n=7 (14,28%)	n=11 (22,44%)	n=27 (55,10%)	n=2 (4,08%)	n=2 (4,08%)	n=49 (100%)
El presente estudio (2018)	Descriptivo transversal	Índice de Discrepancia	n= 18 (36,73%)	n=19 (38,77%)	n=10 (20,40%)	n=2 (4,08%)	-	n=49 (100%)

Tabla 39. Resumen sobre el tipo de estudio, índice aplicado para la valoración de la maloclusión, distribución de tipos de OI en la muestra y tamaño de la muestra, de los artículos y trabajos publicados en los últimos 5 años.

En nuestro estudio, se disponían de registros fotográficos estandarizados de 49 pacientes. De esta muestra inicial, 25 pacientes tenían registros radiográficos (ortopantomografía y teleradiografías) y fueron analizados como subgrupo. En el estudio de Rizkallah et al⁵¹ y Jabbour et al⁵⁹ se evaluaron fotografías intra y extraorales, radiografías panorámicas y teleradiografías, pero el análisis de la oclusión se llevó a cabo gracias a los modelos de estudios en oclusión. En el estudio de Nguyen et al⁶⁰ el registro de la oclusión fue llevado a cabo mediante exámenes clínicos en centros de salud.

Para el análisis de la oclusión empleamos el índice de discrepancia (ID) para los pacientes en dentición permanente y mixta y el Método de Análisis Temporal para aquellos que presentaban dentición decidua, todos ellos sobre las fotografías estandarizadas disponibles. Este índice estudia 7 parámetros: resalte, sobremordida, mordida abierta, apiñamiento, relaciones oclusales, mordidas cruzadas y otras categorías catalogadas como "Otros" donde se incluyen otro tipo de anomalías como por ejemplo, agenesias, discrepancias de líneas medias o erupciones ectópicas.

Rizkallah et al⁵¹ y Jabbour et al⁵⁹ también aplican el Índice de Discrepancia (ID) esta vez sobre modelos de estudio en ambos casos, además del índice PAR, que analiza 7 criterios en referencia al alineamiento dental, relación (sagital, vertical y transversal) de los segmentos derecho e izquierdo, resalte, sobremordida y discrepancias de líneas medias.

En el caso de Nguyen y cols (64) se aplicó el índice IOTN, el cual registra distintas variables incluyendo el resalte, sobremordida, mordidas abiertas, apiñamientos, resaltes invertidos, mordidas cruzadas y agenesias y el índice DAI donde se analizan 10 parámetros oclusales además de incluir agenesias, resalte anterior maxilar y mandibular, discrepancias de líneas medias, mordida abierta anterior y diastemas.

Los resultados del índice de discrepancia, fueron analizados mediante test estadísticos para establecer las diferencias entre las distintas puntuaciones del grupo control y grupo OI. Se emplearon t-test para muestras independientes tal y como se hicieron en estudios previos similares. Las variables cuantitativas del estudio no provienen de una distribución normal, de ahí que fueron aplicados test no paramétricos con la prueba de Mann-Whitney para la comparación de la medida de la variable cuantitativa entre el grupo control y grupo OI; además de test no paramétricos para muestras no relacionadas con la prueba de Kruskal-Wallis para comparar las variables cuantitativas entre el grupo control y los diferentes tipos de OI.

El grupo control fue pareado al inicio del estudio con el grupo OI en cuanto al género y edad, de la misma manera que se había hecho en estudios anteriores^{51,59} de ahí que no existan diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en cuanto al género y edad (T-Student $p=0,717$ y Mann-Whitney $p=0,290$). Del mismo modo no existen diferencias en la edad y género entre los diferentes tipos de OI (Chi-cuadrado $p=0,676$).

En nuestros resultados, la puntuación total media del ID del grupo control es de 13,27 puntos (dificultad moderada-baja de tratamiento), mientras que las puntuaciones medias del grupo OI son 30,59 puntos (dificultad alta de tratamiento). Estos datos son respaldados con test estadísticos donde se demuestra que existen diferencias estadísticamente significativas al 95% ($p=0,001$ en la T de Student y Mann-Whitney $p=0,001$) entre la puntuación total de ambos grupos. Los resultados son coincidentes con los obtenidos en el estudio de Rizkallah y cols (52) donde la puntuación total media del grupo control y grupo OI tiene una alta significancia estadística ($p<0,005$). El grupo control presenta una media de 12,4 puntos (dificultad moderada-baja de tratamiento) siendo la del grupo OI 29,8 puntos (dificultad alta de tratamiento).

Rizkallah et al⁵¹ encuentran diferencias estadísticamente significativas entre el grupo control y grupo OI en los valores del resalte, sobremordida, y mordida cruzada anterior. Debido a que en nuestro estudio, el grupo control fue pareado al inicio con el grupo OI en lo que a tipo de Clase de Angle se refiere, no se encontraron diferencias significativas en estos valores que tanto se relacionan la relación molar y canina del individuo.

La maloclusión predominante en nuestro estudio es la Clase III, presente en un 61% del total de la muestra, seguida de una Clase I en el 34,1% de los pacientes estudiados y un 4,9% de maloclusión de Clase II, no existen diferencias significativas con el grupo control. En el estudio de Rizkallah et al⁵¹ el 57% de la muestra presentaba Clase III, seguido de un 25% que presentaban Clase I y un 18% que presentaban Clase II; en el grupo control, el 63% presentaban una Clase

II de Angle, por lo que se establecen diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,001$) entre ambos grupos. En la muestra de pacientes con OI de Nguyen et al.⁶⁰ el 73,1% presentaban Clase III, el 23,1% Clase I y el 3,8% Clase II de Angle, estableciéndose diferencias con el grupo control ($p < 0,001$) en la Clase I y Clase III de Angle.

Según el tipo de OI, la prevalencia de maloclusión varía. En nuestra muestra, los pacientes con OI tipo I, en su mayoría (61,5%) presentan una Clase I de Angle; los pacientes con OI tipo III y IV en su mayoría presentan Clase III (77,8% y 75% respectivamente) al igual que el 50% de los pacientes con OI tipo V presentan Clase III. Las diferencias significativas (ANOVA $p = 0,005$ y Kruskal-Wallis $p = 0,011$) se mostraron entre el grupo control (2,10 puntos) y grupo OI tipo III (4,44 puntos) y entre el grupo OI tipo I (1,38 puntos) y tipo III (4,44 puntos).

La mordida abierta lateral se considera el hallazgo más significativo con respecto al grupo control, también observado en estudios anteriores⁵¹, por lo general, esta alteración oclusal raramente es encontrada en la población sana. Los test estadísticos establecen diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,002$ en la t de Student y $p = 0,001$ en Mann-Whitney) entre el grupo control (0,83) y el grupo OI (11,12) en cuanto a los valores de la mordida abierta lateral. En el estudio de Rizkallah et al.⁵¹ los resultados son muy parecidos a los obtenidos en nuestra investigación, siendo según el índice de discrepancia de 0,3 puntos para el grupo control y 7,1 puntos para el grupo OI.

La mordida abierta anterior entre el grupo control y grupo OI es muy similar, por lo que los test estadísticos no encuentran diferencias significativas al 95% ($p=0,114$ en la T de Student y $p=0,058$ en Mann-Whitney) entre el grupo control (1,66) y grupo OI (3,56).

De igual modo, la mordida cruzada posterior es más frecuente en pacientes con osteogénesis imperfecta donde el maxilar se encuentra poco desarrollado transversalmente y las mandíbulas adquieren un crecimiento en ocasiones desmesurado en todos los planos del espacio, debido a las alteraciones en el crecimiento mandibular en este grupo de pacientes⁵³. También es un dato que va en relación con la maloclusión de Clase III y debido a la alta incidencia en este colectivo, no es raro su hallazgo. En nuestra muestra, el 46,3% presentan una mordida cruzada posterior bilateral, el 26,8% presentan mordida cruzada posterior unilateral frente al 26,8% que no presentan ningún tipo de alteración transversal.

La incidencia de mordida cruzada posterior en nuestro estudio varía según el tipo de OI, el 53% de los tipo I, el 77,8% de los tipos III y el 100% de los tipos IV presentan algún tipo de mordida cruzada posterior, ya sea unilateral o bilateral. Cabe esperar que los tipos más afectados de la enfermedad con Clases III más severas presenten las mordidas cruzadas posteriores más complicadas. En el estudio de Nguyen et al⁶⁰ también existen diferencias estadísticamente significativas ($p<0,001$) entre la mordida cruzada posterior del grupo control (6,2 puntos según el índice IOTN) y el grupo OI (34,6 puntos según el índice IOTN).

El apiñamiento, a pesar de ser algo común en la población sana, no es un rasgo predominante en los pacientes con OI, no se establecen diferencias estadísticamente significativas en nuestra muestra, observado también en estudios anteriores⁵¹, Nguyen et al⁶⁰ encuentran mayor apiñamiento en el grupo control (1,00 punto en el índice DAI) que en el grupo OI (0,54 puntos en el índice DAI) con una significancia estadística de $p < 0,005$.

Se establecen diferencias entre el grupo control y grupo OI en el apartado "otros" donde predominan las agenesias, al igual que en el estudio de Nguyen et al⁶⁰ donde mediante el índice DAI se analizan las agenesias de incisivos, caninos y premolares y la significancia estadística es de $p = 0,003$ en el segmento maxilar y $p = 0,030$ en el segmento mandibular.

En cuanto al desarrollo y características craneofaciales y basándonos en los resultados obtenidos, los tipos I de la enfermedad, presentan un desarrollo craneofacial normal sin diferencias estadísticamente significativas con respecto al grupo control, observándose un cráneo y arcadas ligeramente más reducido pero siempre dentro de límites de normalidad. Esto se ha visto en estudios previos sobre crecimiento craneofacial en pacientes con OI, como es el realizado por Jensen et al⁵⁶ en 1997.

Nuestros resultados nos muestran que los pacientes con OI tipo III y IV presentan anomalías más severas y el desarrollo somático se encuentra alterado, presentando una estructura menor con diferencias estadísticamente significativas con el grupo control y grupo OI tipo I.

En el índice de discrepancia se miden valores cefalométricos tales como el ángulo ANB, el cual nos indica la discrepancia anteroposterior entre el maxilar y la mandíbula, que en este caso, no presenta diferencias estadísticamente significativas con respecto al ANB del grupo control, probablemente por que fue pareado al inicio del estudio. Por otro lado, ángulo formado por el plano mandibular (GoGn) y el plano SN, nos indicará la dirección del crecimiento, en este caso si existen diferencias estadísticamente significativas entre el grupo control (0,44) y grupo OI (3,24) (T-Student $p=0,001$ y Mann-Whitney $p=0,001$). Las diferencias en el ángulo SN-GoGn se establecen entre el grupo control y grupo OI tipo III y entre el grupo control y tipo IV. Por último, el ID mide el ángulo IMPA, ángulo que mide la posición del incisivo inferior con respecto a su base ósea, en nuestro estudio no se observaron diferencias estadísticamente significativas con respecto al grupo control (t-Student $p=0,523$ y Mann-Whitney $p=0,409$). En el estudio de Rizkallah y cols (52) no fueron medidos los ángulos ANB, SN-GoGn ni el ángulo IMPA dentro del ID.

7.2. Dentición temporal

La muestra de pacientes con OI y dentición temporal de nuestro estudio estaba formada por 8 pacientes (5 niñas y 3 niños) con una media de edad de 5,40 años. En ella se encontraban representados diferentes tipos de OI en los siguientes porcentajes : OI tipo I (n=5; 31,25%), OI tipo III (n=1; 6,25%), OI tipo IV (n=2; 12,5%). Debido a que la mayoría de pacientes de la muestra son de OI tipo I, no existen diferencias estadísticamente significativas entre el grupo OI y grupo control.

No podemos establecer comparativas con estudios anteriores de pacientes con OI y dentición temporal, pues hasta la fecha no se ha realizado ninguno, tan solo podemos establecer comparativas con el grupo control pareado en edad y género.

Para el estudio de la maloclusión, se aplicará el Método de Análisis Temporal, desarrollado por nosotros para determinar los aspectos que más influyen en la maloclusión, en el que se analizan por un lado los problemas oclusales (apiñamiento, diastemas, espacios primate); por otro lado problemas en el plano transversal (forma de arcada, mordida cruzada posterior, mordida cruzada anterior); y por último, problemas en el plano sagital y vertical (relación incisal, relación canina y relación molar).

En cuanto a la relación molar, el 50% de la muestra presenta un escalón distal, el 25% de la muestra presenta un plano terminal recto y el 25% un escalón mesial corto. La relación canina es de Clase I en el 50% de la muestra, de Clase II en el 37% de la muestra y de Clase III en el 12,5%. No existiendo diferencias estadísticamente significativas con el grupo control.

En cuanto a la relación incisal, el 25% presentan un resalte aumentado y el 12,5% un resalte invertido. El porcentaje más elevado se sitúa en la mordida abierta anterior (37,5%). No presentan diferencias estadísticamente significativas con el grupo control.

Los espacios primate, se encuentran presentes en un 25% de los pacientes de la muestra, mientras que el 75% restante no los presentan.

La mordida cruzada posterior tan común en las maloclusiones en edad temprana, se encuentra presente en un 37,5% en forma unilateral y un 12,5% en forma bilateral, mientras que el 50% de los pacientes no presentan mordida cruzada posterior.

8. CONCLUSIONES

8. CONCLUSIONES

1. El grupo OI en dentición mixta y permanente, presenta maloclusiones más severas, lo que implica una mayor dificultad de tratamiento si se compara con el grupo control.
2. Las maloclusiones más severas se engloban en los tipos III y IV de Osteogénesis Imperfecta, siendo de dificultad moderada-baja las del tipo I.
3. Las variables del índice que más influyen en la severidad de la maloclusión son la mordida abierta lateral, el ángulo SN-GoGn y la variable "otros" (agenesias, desviaciones de línea media y erupciones ectópicas).
4. En dentición temporal, el Método de Análisis Temporal no muestra diferencias con el grupo control, presentando ambos maloclusiones de dificultad moderada.

9. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mitani H, Sato K, Sugawara J. Growth of mandibular prognathism after puberal growth peak. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1993; 90: 454-463.
2. Proffit W R, Fields HW, Sarver DM. Ortodoncia contemporánea. 4ª Edición. Barcelona: Elsevier; 2008.
3. Baca Garcia A, Baca P, Bravo M, Baca A. Valoración y medición de las maloclusiones presente y futuro de los índices de maloclusión. Revisión bibliográfica. *Arch Odonto Estomatol.* 2002; 18(9): 654-662.
4. Angle E. Classification of malocclusion. *Dent Cosmos.* 1899; 41: 248-264.
5. Graber T, Rakosi T, Petrovic A. Ortopedia dentofacial con aparatos funcionales. Madrid: Harcourt; 1998.
6. Rakosi T. Die Bewertung des Zeitfaktors bei der Progeniebehandlung. *Fortschr Kieferorthp.* 1996; 27:66.
7. Jiménez García S, Osorio Campuzano M, Milla Sitges B, Diaz de Atauri Bosch M. El dentista general y el paciente con "prognatismo". *Cient.dent.* 2006; 3 (2): 89-96.
8. Moyers RE, Elgoyhen JC, Riolo ML. Experimental production of class III in Rhesus monkeys. *Rep Congr Eur Orthod Soc.* 1970; 46(61).
9. Canut J A. Ortodoncia clinica. 1ª Ed. Barcelona: Salvat; 1988.
10. Morrow DN, Altuna DG, Woodside , Yasmin. Electromyographic activity in jaw closing muscles during jaw function in TMD patients. *Am J Orthod.* 1997. 115(1).
11. Hogeman K E. Surgical orthopedic correction of mandibular protrusion. *Esselte;* 1951.
12. Sanborn. Differences between the facial skeletal patterns of class III and normal occlusions. *Angle Orthod.* 1955; 25 (4): 208-211.
13. Schulhof RJ, Naakamura , Williamson W. Prediction of abnormal growth in class III malocclusions. *Am J Orthod.* 1977; 71: p. 421-30.
14. Boeck E, Lunardi , Pinto Ados S, Pizzol K, Boeck Neto. Ocurrence of skeletal malocclusions in Brazilian patients with dentofacial deformities. *Braz Dent J.* 2011; 22(4): p. 340-5.
15. Thilander B, Pena , Infante , Parada S, Mayorga C. Prevalence of malocclusion and orthodontic treatment need in children and adolescents in Bogotá, Colombia. An epidemiological study related to different stages of dental development. *Eur J Orthod.* 2011; 23(153): p. 323-7.
16. Bishara S, Jakobsen. Changes in the molar relationship between the deciduous and permanent dentition: A longitudinal study. *Am J Orthod.* 1988; 93: p. 19-28.
17. Tang E, Weis S. Recording and measuring malocclusion: a review of the literature. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1993; 103: p. 344-351.
18. Shaw W, Richmond S, O'Brien K. The use of occlusal index: a european perspective. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1995; 107: p. 1-10.
19. Järvinen S. Indexes for orthodontic treatment need. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2001; 120: 237-9.
20. Han H, Davidson W. A useful insight into 2 occlusal indexes: HLD (Md) and HLD (CalMod). *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2001; 120: 247-53.
21. Vankirk L, Pennell E. Assessment of malocclusion in population groups. *Am J Orthod.* 1959; 45: 752-758.
22. Draker H. Handicapping labiolingual desviations: a proposed index for public health purpose.. *Am J Orthod.* 1960; 46: 295-305.

23. Summers CJ. The occlusal index: a system for identifying and scoring occlusal disorders. *Am J Orthod.* 1971;59 (6); 552-67.
24. Grainger R. Orthodontic treatment priority index. Washington D.C: National Center for Health Statistics; 1967.
25. Salzmann J. Handicapping malocclusion assessment to establish treatment priority. *Am J Orthod.* 1968; 54: 749-65.
26. Brook P, Shaw W. The development of an index of orthodontic treatment priority. *Eur J Orthod.* 1989; 11: 309-20.
27. Espeland L, Ivarsson K, Stevink A. A new Norwegian index of orthodontic treatment need related to orthodontic concern among 11-year-olds and their parents. *Community Dent Oral Epidemiol.* 1992; 20: 274-9.
28. Richmond S, Shaw W, O'Brien K et al. The development of the PAR Index (Peer Assessment Rating): reliability and validity.. *Eur J Orthod.* 1992; 14: 125-139.
29. Cangialosi T, Riolo M, Owens S. The ABO discrepancy index: a measure of case complexity. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2004; 125: 270-8.
30. Rodríguez L, Torres L, Rojas E. Análisis de Carrea aplicado en una población infantil con dentición temporal completa de los hogares comunitarios de Bienestar Familiar de algunos municipios de la zona centro del Departamento de Boyacá. [trabajo de grado para optar al título de ortodoncista]. Bogotá: Universidad Cooperativa de Colombia. 2011.
31. Baume LJ. Physiological tooth migration and its significance for the development of occlusion Part I. The biogenetic course of deciduous dentition. *J Dent Res.* 1950; 29 (2): 123-132.
32. Clinch LM. An analysis of serial models between three and eight years of age. *Dent Rec.* 1951; 71 (4): 61-72.
33. Bakwin H, Bakin RM. Forms and dimensions of the palate during the first year of life. *Int J Orthod.* 1936; 23: 1018-1024.
34. Sillman J M. Dimensional changes of the dental arches: longitudinal study from birth to 25 years. *Am J Orthod.* 1964; 55: 824-842.
35. Morres C, Chada J. Available space for the incisors during dental development. A growth study based on the physiological age. *Angle Orthod.* 1965; 35: 12-22.
36. Carriosa L, Ortiz E. Exactitud del ancho de las arcadas dentarias: Índice de Pont en una población de mexicanos sin maloclusión. *Rev ADM.* 2003; 60(3):95-100.
37. Gutiérrez-Díez MP, Molina Gutierrez M A, Prieto Tato L, Parra Garcia JI, Bueno Sánchez AM. Osteogénesis imperfecta: nuevas perspectivas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2013; 4 (Suppl): 75-85.
38. Willing MC, Deschenes SP, Slayton RL , Roberts EJ. Premature chain termination is a unifying mechanism for COL1A1 null alleles in osteogénesis imperfecta type I cell strains. *Am J Hum Genet.* 1996; 59(4): 799-809.
39. Semler O, Garbes L , Keupp K, Swan D, Zimmermann K, Becker J, et al. A Mutation in the 5'-UTR of IFITM5 creates an in-frame start codon and causes autosomal-dominant osteogénesis imperfecta type V with hyperplastic callus. *Am J Hum Genet.* 2012; 91(2): 349-357.
40. Rauch F, Glorieux F. Osteogenesis Imperfecta. *Lancet.* 2004; 363: 1377-85.
41. Forlino A, Marini J. Osteogenesis imperfecta. *Lancet.* 2016; 387: 1657-1671.
42. Sillence DO, Rimoin DL. Classification of osteogenesis imperfecta. *Lancet.* 1978; 1: 1041-1042.

43. Shaheen R, Alazami A, Aishammari M, Faqeih E, Alhashmi N et al. Study of autosomal recessive osteogenesis imperfecta in Arabia reveals a novel locus defined by TMEM38B mutation. *J Med Genet.* 2012; 49(10): 630-5.
44. Albright JA. Systemic treatment of osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop Relat Res.* 1981; 159: 88-96.
45. Glorieux F, Bishop N, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G et al. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. *N Engl J Med.* 1998; 339 (14): 947-952.
46. Schwartz S, Tsipouras P. Oral findings in osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1984; 57 (2): 161-167.
47. Chang P, Lin S, Hsu K. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. *Eur J Orthod.* 2007; 29: 232-237.
48. Retrouvey J M, Schwartz S, Hartsfield J. *Oral-Facial Aspects of Osteogenesis Imperfecta.* Elsevier; 2014.
49. O'Connell A, Marini J. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1999; 87(2):189-96.
50. Waltimo-Sirén J, Kolkka M, Pynnön S, Kuurila K, Kaitila I et al. Craniofacial features in osteogenesis imperfecta: a cephalometric study. *Am J Med Genet A.* 2005; 133(2): 142-50.
51. Rizkallah J, Schwartz S, Rauch F, Glorieux et al. Evaluation of the severity of malocclusions in children affected by osteogenesis imperfecta with the peer assessment rating and discrepancy indexes.. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2013; 143: 336-341.
53. Chang PC, Lin SY, Hsu KH. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. *Eur J Orthod.* 2007; 29: 232-237.
54. Elnagdy G, ElRefaiey M, Aglan M, Ibrahim R, ElBadry T. Oro-dental manifestations in different types of osteogenesis imperfecta. *Aust J Basic Appl Sci.* 2012; 6(12): 464-473.
55. Chetty M, Roberts TS, Stephen L, Beighton P. Craniofacial manifestations in osteogenesis imperfecta type III in South Africa. *BDJ Open.* 2017; 3.
56. Jensen B, Lund A. Osteogenesis imperfecta: clinical, cephalometric and biochemical investigations of OI type I, III and IV. *J Craniofac Genet Dev Biol.* 1997; 17: 121-132.
58. Deguchi T, Honjo T, Fukunaga T, Miyawaki S, Roberts W et al. Clinical assessment of orthodontic outcomes with the peer assessment rating, discrepancy index, objective grading system, and comprehensive clinical assessment.. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2005; 127: 434-43.
57. Vu C, Roberts W, Hartsfield J J, Ofner S. Treatment complexity index for assessing the relationship of treatment duration and outcomes in a graduate orthodontics clinic. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2008; 133 (9): 1-13.
59. Jabbour Z, Al-Khateeb A, Eimar H, Retrouvey JM, Glorieux FH, Rauch F, et al. Genotype and malocclusion in patients with osteogenesis imperfecta. *Orthod Craniofac Res.* 2018; 21 (2): 71-77.
60. Nguyen MS, Binh HD, Nguyen KM, Maasalu K, Köks S, Märtson A et al. Occlusal features and need for orthodontic treatment in persons with osteogenesis imperfecta. *Clin Exp Dent Res.* 2017; 3: 19-24.
61. Nguyen MS, Binh HD, Nguyen KM, Maasalu K, Köks S, Märtson A et al. Occlusal features and need for orthodontic treatment in persons with osteogenesis imperfecta. *Clin Exp Dent Res.* 2017; 3: 19-24.

10. ANEXOS

ANEXOS I



Informe Dictamen Protocolo Favorable

C.P. - C.I. 13/033-E

22 de febrero de 2013

CEIC Hospital Clínico San Carlos

Dra. Mar García Arenillas
Secretaria del CEIC Hospital Clínico San Carlos

CERTIFICA

Que el CEIC Hospital Clínico San Carlos en su reunión del día 20/02/2013, acta 2.2/13 y una vez resueltas las aclaraciones solicitadas, ha evaluado la propuesta del investigador referida al estudio:

Título: "Estudio del desarrollo craneofacial, unión craneocervical y dental y sus alteraciones, en niños con Osteogénesis Imperfecta tratados con bisfosfonatos"

Que en este estudio:

- Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.
- Es adecuado el procedimiento para obtener el consentimiento informado.
- La capacidad del investigador y los medios disponibles son adecuados para llevar a cabo el estudio.
- El alcance de las compensaciones económicas previstas no interfiere con el respeto de los postulados éticos.
- Se cumplen los preceptos éticos formulados en la Orden SAS 3470/2009 y la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica mundial sobre principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos y en sus posteriores revisiones, así como aquellos exigidos por la normativa aplicable en función de las características del estudio.

Es por ello que el Comité informa favorablemente sobre la realización de dicho proyecto por el **Dr. M. Joaquín de Nova García** como investigador principal en la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid.

Lo que firmo en Madrid, a 22 de febrero de 2013

Dra. Mar García Arenillas
Secretaria del CEIC Hospital Clínico San Carlos

ANEXO II

El presente trabajo fue auspiciado en sus inicios [Trabajo Fin de Master en CC Odontológicas (2015)] con la ayuda de la Fundación Mutua Madrileña. X Convocatoria para la adjudicación de Ayudas a Proyectos de Investigación en Salud 2013 (AP123942013). Investigador principal: Dr.M.Joaquín de Nova García.



La finalización del presente trabajo de investigación (Tesis Doctoral (2018)) ha recibido el apoyo institucional de la UCM y la Fundación AHUCE a través de un convenio de colaboración:



Patrocinio de la FUNDACIÓN AHUCE en el marco del:

Convenio de colaboración UCM-Fundación AHUCE

Línea de investigación: **“Contribución de las repercusiones orales y craneofaciales al diagnóstico actual de la Osteogénesis Imperfecta y a su modulación terapéutica”**

Investigador principal: M. Joaquín de Nova García.

ANEXO III

CÓDIGO.....

CONSENTIMIENTO INFORMADO / ASENTIMIENTO DEL MENOR

Doy mi consentimiento para la exploración odontológica de mi hijo/a:
.....(*), y formar parte de un estudio cuyo objetivo es la investigación de las repercusiones orales y craneofaciales de la Osteogénesis Imperfecta, y que llevan a cabo Profesores Odontopediatras de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid (Curso de Postgrado: Especialista en odontología integrada en el niño con necesidades especiales), en colaboración con Pediatras del Hospital Universitario de Getafe.

Se me ha explicado que la exploración será realizada por Médicos Estomatólogos y Odontólogos, especialistas en Odontopediatría, y consistirá en un examen clínico de la boca, y una exploración radiográfica, que consta de una radiografía panorámica, para el diagnóstico de alteraciones no visibles al examen clínico y, si hay alguna maloclusión que requiere tratamiento correctivo, una teleradiografía lateral de cráneo para el diagnóstico ortodóncico.

Me comunicarán todos aquellos hallazgos relevantes para su salud y, en su caso, las orientaciones terapéuticas adecuadas.

Durante todo el proceso se protegerá la máxima confidencialidad del niño/a mediante un código numérico, respetando la Ley Orgánica de Protección de Datos de carácter personal, 15/1999 de 13 de diciembre.

Soy consciente de mi participación voluntaria y de la posibilidad de renunciar a formar parte del estudio en cualquier momento.

Madrid, a de..... de 200.....

Nombre del firmante:.....
DNI:..... Firma:

Nombre del informante /médico/odontólogo:.....
DNI /nº de Colegiado:..... Firma:

(*) El niño recibirá información adaptada a su nivel de entendimiento y se le solicitará su asentimiento y consentimiento, en mayores de 11 años.

ANEXO IV

	SEXO	EDAD	TIPO OI	RESALTE	OBRENO	ORDI	PAÑAMIENTO	OCLUSION	M.A.L	M.A.A	M.C.P.B	M.C.P.L	OTROS	PUNT.TOTAL
1	F	11	III	0	0	0	1	6	96	0	2	1	1	107
2	M	13	IV	0	0	0	2	6	0	1	0	4	0	13
3	M	9	III	4	0	0	1	6	12	0	0	2	2	27
4	F	16	III	0	0	0	2	4	30	0	0	2	4	42
5	F	13	IV	4	0	0	1	6	48	6	0	6	10	81
6	M	11	I	2	2	0	1	0	0	0	0	0	2	7
7	M	9	III	20	0	0	2	6	22	1	0	4	2	57
8	M	13	III	0	3	0	1	2	0	0	0	4	0	10
9	F	8	III	1	0	0	1	2	0	6	0	6	2	18
10	M	11	I	0	0	0	0	0	0	0	0	6	8	14
11	M	9	IV	0	0	0	2	0	0	0	0	1	0	3
12	F	14	IV	2	3	0	2	2	20	0	0	0	0	29
13	M	8	I	1	0	0	2	0	0	1	0	0	2	6
14	M	11	I	3	0	0	1	0	16	0	0	1	0	21
15	F	16	III	16	0	0	1	6	6	13	0	4	0	46
16	F	7	I	1	0	0	1	2	0	6	0	0	1	11
17	M	9	III	0	0	0	4	0	0	8	0	1	0	13
18	M	14	IV	0	0	0	0	6	42	1	0	6	12	67
19	F	8	III	1	0	0	1	0	0	0	0	0	2	4
20	M	14	III	0	0	0	1	2	6	1	0	0	4	14
21	F	9	III	1	0	0	4	0	0	2	0	3	0	10
22	M	7	I	16	0	0	1	2	0	16	0	6	2	43
23	F	14	I	0	0	0	1	0	0	0	0	1	0	2
24	M	22	IV	6	2	2	1	3	12	0	0	7	10	41
25	M	14	IV	2	2	2	1	4	36	0	0	4	2	51
26	F	18	III	0	0	0	2	2	0	14	0	0	0	18
27	F	17	III	5	0	0	1	8	8	6	0	4	2	34
28	F	6	I	1	0	0	1	0	1	0	0	0	3	6
29	F	10	III	4	0	0	2	2	10	0	0	8	2	28
30	F	10	I	0	2	2	2	0	4	0	0	2	0	10
31	F	8	V	1	0	0	1	2	0	14	0	3	2	23
32	F	16	III	40	5	5	4	10	0	0	0	1	0	60
33	M	17	III	40	0	0	2	12	12	16	2	16	0	100
34	F	14	I	8	0	0	2	8	12	0	0	7	0	37
35	F	11	I	2	0	0	4	2	0	4	0	0	0	12
36	M	7	V	8	0	0	2	0	0	28	0	0	0	38
37	F	11	I	0	3	3	1	0	0	0	0	0	0	4
38	M	11	III	8	0	0	1	2	0	0	0	1	2	14
39	M	14	III	16	3	0	0	10	0	0	0	6	2	37
40	M	8	IV	8	0	0	1	4	64	0	0	0	0	77
41	M	8	I	8	0	0	2	4	0	1	0	3	0	18

ANEXO V

	SEXO	EDAD	TIPO OI	RESULTE	DIEMORRIDI	PIRAMIENTO	OCLUSION	M.A.L	M.A.A	M.C.P.B	M.C.P.L	ANB	SN-GOON	IMPA	OTROS	PUNT.TOTAL
1	F	11	III	0	0	1	6	96	0	2	1	0	0	0	1	107
2	M	13	IV	0	0	2	6	0	1	0	4	0	3	0	0	13
3	M	9	III	4	0	1	6	12	0	0	2	0	3	0	2	27
4	F	16	III	0	0	2	4	30	0	0	2	0	0	5	4	42
5	F	13	IV	4	0	1	6	48	6	0	6	0	5	0	10	81
6	M	11	I	2	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	2	7
7	M	9	III	20	0	2	6	22	1	0	4	4	3	0	2	64
9	F	8	III	1	0	1	2	0	6	0	6	0	12	0	2	30
10	M	11	I	0	0	0	0	0	0	0	6	0	1	2	8	17
11	M	9	IV	0	0	2	0	0	0	0	1	0	1	0	0	4
12	F	14	IV	2	3	2	2	20	0	0	0	0	5	0	0	34
13	M	8	I	1	0	2	0	0	1	0	0	0	0	0	2	6
14	M	11	I	3	0	1	0	16	0	0	1	0	7	0	0	28
15	F	16	III	16	0	1	6	6	13	0	4	4	4	0	0	54
16	F	7	I	1	0	1	2	0	6	0	0	0	0	0	1	11
17	M	9	III	0	0	4	0	0	8	0	1	0	12	0	0	25
18	M	14	IV	0	0	0	6	42	1	0	6	4	10	0	12	81
25	M	14	IV	2	2	1	4	36	0	0	4	0	3	0	2	54
27	F	17	III	5	0	1	8	8	6	0	4	4	3	0	2	41
28	F	6	I	1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	3	6
32	F	16	III	40	5	4	10	0	0	0	1	4	2	5	0	71
34	F	14	I	8	0	2	8	12	0	0	7	4	0	0	0	41
35	F	11	I	2	0	4	2	0	4	0	0	0	7	5	0	24
37	F	11	I	0	3	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4
41	M	8	I	8	0	2	4	0	1	0	3	0	0	0	0	18

ANEXO VI

	SEXO	EDAD	TIPO OI	AP. INCISIVO	DIASL. INTERINC.	ESP. PRIMATE	ARCADA	M.C.P.B	M.C.P.U	M.C.A.	REL. INCISAL	REL. CANINA	REL. MOLAR	PUNT. TOTAL
1T	M	7	IV	0	0	0	2	0	0	0	6	2	2	12
2T	F	4	I	0	0	0	2	0	0	3	6	2	3	16
3T	M	4	I	1	1	0	0	0	0	0	0	2	2	6
4T	F	7	I	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
5T	F	5	III	1	1	0	0	0	1	3	0	0	0	6
6T	F	7	I	1	1	1	0	2	1	3	3	3	3	18
7T	F	7	IV	1	1	1	1	0	1	0	3	0	0	8
8T	M	5	I	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

ANEXO VII

PACIENTE 4T :

Sexo y edad: Femenino 7A

Tipo de Osteogénesis: I



PROBLEMAS OCLUSALES ACTIVOS	PUNTUACIÓN ÍNDICE MALOCCLUSIÓN	PUNTUACIÓN CASO
APIÑAMIENTO INCISIVO	SI : 1 PUNTO NO : 0 PUNTOS	0 puntos
DIASTEMAS INTERINCISIVOS	SI : 0 PUNTOS NO : 1 PUNTO	0 puntos
ESPACIOS PRIMATE	SI : 0 PUNTOS NO : 1 PUNTO	0 puntos
PROBLEMAS EN EL PLANO TRANSVERSAL	PUNTUACIÓN ÍNDICE MALOCCLUSIÓN	PUNTUACIÓN CASO
FORMA DE ARCADA	REDONDA: 0 PUNTOS CUADRADA: 1 PUNTO TRIANGULAR : 2 PUNTOS	0 puntos
MORDIDA CRUZADA POSTERIOR BILATERAL	SI : 2 PUNTOS NO : 0 PUNTO	0 puntos
MORDIDA CRUZADA POSTERIOR UNILATERAL	SI : 1 PUNTOS NO : 0 PUNTO	0 puntos
MORDIDA CRUZADA ANTERIOR/BORDE A BORDE	SI : 3 PUNTOS NO : 0 PUNTOS	0 puntos
PROBLEMAS EN EL PLANO SAGITAL Y VERTICAL	PUNTUACIÓN ÍNDICE MALOCCLUSIÓN	PUNTUACIÓN CASO
RELACIÓN INCISAL	RESALTE AUMENTADO: 3 PUNTOS RESALTE INVERTIDO: 3 PUNTOS SOBREMORDIDA: 3 PUNTOS MORDIDA ABIERTA: 3 PUNTOS	0 puntos
RELACIÓN CANINA	CLASE I: 0 PUNTOS CLASE II: 2 PUNTOS CLASE III: 3 PUNTOS	0 puntos
RELACIÓN MOLAR	ESCALÓN DISTAL: 0 PUNTOS PLANO TERMINAL RECTO: 1 PUNTO ESCALÓN MESIAL CORTO : 2 PUNTOS ESCALÓN MESIAL LARGO : 3 PUNTOS	0 puntos

ANEXO VIII

PACIENTE 2 :

Sexo y edad: Masculino; 13a

Tipo de Osteogénesis: IV



PLANTILLA DE TOMA DE DATOS (ÍNDICE DE DISCREPANCIA)

PUNTUACIÓN TOTAL I.D.:

PACIENTE:

RESALTE	Puntuación I.D
0mm (borde a borde)	1 punto
1 - 3 mm	0 puntos
3.1 - 5 mm	2 puntos
5.1 - 7 mm	3 puntos
7.1 - 9 mm	4 puntos
> 9 mm	5 puntos
Resalte negativo	1 punto/mm/diente en resalte en negativo
PUNTUACIÓN TOTAL	0

APIÑAMIENTO	Puntuación I.D
0 - 3 mm	1 punto
3.1 - 5 mm	2 puntos
5.1 - 7 mm	4 puntos
> 7 mm	7 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	2

MORDIDA CRUZADA POSTERIOR LINGUAL	Puntuación I.D
Por milímetros y diente cruzado	1 punto
PUNTUACIÓN TOTAL	4

MORDIDA CRUZADA POSTERIOR BUCAL	Puntuación I.D
Por milímetros y diente cruzado	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	0

OTROS	Puntuación I.D
Dientes supernumerario	1 punto/ diente super
Dientes permanente anquilosado/ Diente impactado/ Agenesia	2 puntos/ diente
Discrepancia de líneas medias (> 3 mm)	2 puntos
Distemas generalizados	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	0

SOBREMORDIDA	Puntuación I.D
1 - 3 mm	0 puntos
3.1 - 5 mm	2 puntos
5.1 - 7 mm	3 puntos
Impactación de incisivos inferiores en paladar	5 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	0

OCLUSIÓN	Puntuación I.D
Clase I	0 puntos
Tendencia Clase II o III	2 puntos
Clase II o III	4 puntos
Clase II o III completa	1 punto por mm
PUNTUACIÓN TOTAL	6

MORDIDA ABIERTA ANTERIOR	Puntuación I.D
0 mm (borde a borde)	1 punto
Por cada mm de mordida abierta y diente implicado	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	1

MORDIDA ABIERTA LATERAL	Puntuación I.D
Por milímetros y diente	2 puntos
PUNTUACIÓN TOTAL	0

CEFALOMETRÍA	Puntuación I.D
ANB > 6° o < -2°	4 puntos
SN - GO - GN 27° - 37°	0 puntos
SN - GO - GN > 37°	2 puntos por cada grado
SN - GO - GN < 27°	1 punto por cada grado
IMPA > 98°	1 punto por cada grado
PUNTUACIÓN TOTAL	3

