

**UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID**  
**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**



**MÁSTER EN CIENCIAS ODONTOLÓGICAS**

**Trabajo de Investigación (2013 – 2014)**

**ANÁLISIS CEFALOMÉTRICO LATERAL DE RICKETTS  
EN NIÑOS CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA**

**Autora: Esther Alonso Pérez.**

**Tutor: Manuel Joaquín de Nova García.**

## **AGRADECIMIENTOS**

Agradecer a mi tutor, el Dr. De Nova, por su dedicación, interés, constancia y paciencia a lo largo de este tiempo, ya que sin su ayuda, este trabajo no hubiera sido posible.

También a mi familia y amigos, que sin su apoyo, consejos y ánimos, no habría conseguido ser lo que soy y llegar hasta donde he llegado.

A mi hermana, que tanto me admira e intenta seguir mis pasos en la vida.

# ÍNDICE

<b>I. INTRODUCCIÓN .....</b>	<b>1</b>
Aspectos generales de la Osteogénesis Imperfecta .....	<b>¡Error! Marcador no definido.</b>
Alteraciones dentales en pacientes con Osteogénesis Imperfecta .....	7
<b>II. ANTECEDENTES .....</b>	<b>8</b>
<b>III. HIPÓTESIS DE TRABAJO Y OBJETIVOS .....</b>	<b>13</b>
<b>IV. MATERIAL Y MÉTODO .....</b>	<b>15</b>
Material .....	16
Métodos .....	18
Análisis estadístico .....	<b>¡Error! Marcador no definido.7</b>
<b>V. RESULTADOS .....</b>	<b>¡Error! Marcador no definido.8</b>
Estudio cefalométrico en la muestra de pacientes con OI .....	<b>¡Error! Marcador no definido.9</b>
Estudio descriptivo del total de la muestra .....	55
Estudio descriptivo de niñas con OI .....	56
Estudio descriptivo de niños con OI .....	57
Estudio comparativo OI tipo I con normas de Ricketts .....	58
Estudio comparativo OI tipo III con normas de Ricketts .....	60
Estudio comparativo OI tipo IV con normas de Ricketts .....	62
Estudio comparativo OI tipo I y tipo III .....	64
Estudio comparativo OI tipo I y tipo IV .....	66
Estudio comparativo OI tipo III y tipo IV .....	68
Estudio comparativo entre los distintos tipos de OI .....	70
Estudio comparativo de niños con normas de Ricketts .....	72
Estudio comparativo de niñas con normas de Ricketts .....	74
Estudio comparativo de niños y niñas con OI .....	76
<b>VI. DISCUSIÓN .....</b>	<b>78</b>
<b>VII. CONCLUSIONES .....</b>	<b>84</b>
<b>VIII. BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>86</b>
<b>IX. ANEXOS .....</b>	<b>90</b>

# **I. INTRODUCCIÓN**

## ASPECTOS GENERALES DE LA OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

### **Definición:**

La Osteogénesis Imperfecta (OI) o “enfermedad de los huesos de cristal” es una enfermedad hereditaria caracterizada por una fragilidad y disminución de la masa ósea u osteopenia debido a una alteración en el metabolismo del tejido conectivo <sup>1-7</sup>.

### **Etiología:**

La base de la patología, en la mayoría de los casos, se debe a una alteración en la síntesis o secreción extracelular del colágeno tipo I <sup>1-3,7</sup> debido a la mutación en los genes COL1A1 (cromosoma 17) y/o COL1A2 (cromosoma 7) <sup>3-11</sup>. En consecuencia, la masa, calidad y geometría del tejido óseo se ve afectada, dando como resultado unos huesos más frágiles que se fracturan frente al mínimo trauma o incluso de forma espontánea en los casos más severos <sup>11</sup>, ya que el colágeno es una proteína encargada de proporcionar soporte y resistencia a los huesos <sup>7</sup>.

### **Epidemiología:**

Puede darse en ambos sexos y cualquier grupo étnico <sup>5-7</sup>, sin embargo, la prevalencia de esta patología es muy difícil de establecer, pero se estima que es de 5 – 20 por cada 100.000 nacimientos <sup>1,2,4-8,11</sup>, no obstante la incidencia puede ser aún mayor debido a la ausencia de diagnóstico en niños con manifestaciones leves <sup>5-7</sup>.

El número de afectados en nuestro país por alguno de los tipos de OI es de unas 2700 personas aproximadamente <sup>7</sup>.

### **Diagnóstico:**

La principal manifestación clínica de este síndrome es la fragilidad ósea, donde en algunos casos puede causar la muerte intrauterina, y además suele acompañarse de estatura baja, anomalías dentarias, deformidades óseas tanto en huesos largos como en columna y cráneo, esclerótica azul, pérdida de audición progresiva, susceptibilidad a sufrir hematomas, piel fina y/o hiperlaxitud ligamentaria de las articulaciones <sup>1-5,8,10</sup>.

### **Clasificación:**

McKusick <sup>8</sup>, en 1956, clasificó este síndrome en función de dos manifestaciones clínicas: congénita, que puede ser diagnosticada radiográficamente en el útero, debido a la presencia de múltiples fracturas pudiendo ocasionar la muerte intrauterina o al poco tiempo de nacer; y tardía, donde el niño aparentemente está sano en el momento del nacimiento, pero al cabo del

año o dos años, las fracturas tienen lugar ante el mínimo trauma, las cuales pueden disminuir tras la pubertad.

Sillence et al <sup>1,3,5-8</sup>, en 1979, propusieron cuatro grupos diferentes de OI (I – IV) basándose en criterios clínicos, radiológicos y características genéticas, siendo la I la más común y la menos severa y la III la más grave <sup>7,11,12</sup>. Estos tipos, a su vez, pueden ser divididos en subtipos según la presencia o ausencia de dentinogénesis imperfecta (DI): A (sin DI) y B (con DI) <sup>2,3,8,12</sup>.

Tipo	Subtipo	Características clínicas	Gen alterado	Patrón de herencia
I	A	Fragilidad ósea leve-moderada. Estatura normal o ligeramente baja. Esclerótica azul. Pérdida auditiva en 50% de los pacientes. Dentición normal.	COL 1 A 1/2	Autosómica dominante
	B	Fragilidad ósea leve-moderada. Estatura normal o ligeramente baja. Esclerótica azul. Pérdida auditiva en 50% de los pacientes. Dientes opalescentes.		
II		Fragilidad ósea muy severa. Esclerótica azul intenso. Muerte intrauterina o al poco tiempo de nacer generalmente por fallo respiratorio.	COL 1 A 1/2	Autosómica dominante o recesiva
III		Fragilidad ósea moderada – severa. Baja estatura. Esclerótica azul que disminuye con la edad. Pérdida auditiva en < 50%. DI es frecuente. Generalmente la muerte no tiene lugar en la infancia, pero es común que se dé en la primera década de vida.	COL 1 A 1/2	Autosómica dominante o recesiva
IV	A	Fragilidad ósea moderada. Estatura ligeramente baja. Esclerótica normal o azul pálido en la infancia. Pérdida auditiva menos común que en el tipo I. Dentición normal.	COL 1 A 1/2	Autosómica dominante
	B	Fragilidad ósea moderada. Esclerótica normal o azul pálido en la infancia. Pérdida auditiva menos común que en el tipo I. Dentición opalescente.		

**Tabla 1.** Clasificación de Sillence modificada.

En 2004, Rauch y col. <sup>1</sup> establecen tres tipos más OI (V – VII) completándose así la clasificación de Sillence. Sin embargo, en el año 2007, Cabral et al <sup>1,7</sup> añaden el tipo VIII a la tabla.

Los tipos V - VII se caracterizan por tener patrones diferentes clínicos, radiológicos e histológicos a los pacientes con tipo IV, ya que además de no presentar esclerótica azul ni DI, hay ausencia mutación del gen COL 1A1/2 <sup>1,8</sup>. El modo de transmisión <sup>1,7</sup> varía según el tipo de OI, siendo autosómico dominante en el tipo V y autosómico recesivo en los tipos VI y VII, siendo el gen responsable de éste último el CRTAP, donde el grado de severidad de OI está directamente relacionado con el tipo de mutación. En el caso de los tipos V y VI la mutación tiene lugar en los genes IFITM5 Y SERPINF1 respectivamente <sup>7</sup>.

El modo de transmisión del tipo VIII es autosómico recesivo, provocando la muerte intrauterina debido a la mutación del gen LEPRE1 <sup>1,7,12</sup>.

Aileen et al <sup>7</sup>, en 2010 describen el tipo IX en dos casos de OI, que tiene un patrón de herencia autosómica recesiva, debida a una mutación en el gen PPIB. Clínicamente estos pacientes presentaban una OI de gravedad moderada.

Posteriormente, se han ido descubriendo nuevos tipos de OI, X – XV, teniendo todos ellos un patrón hereditario autosómico recesivo, pudiendo ser letal en el primero <sup>7</sup>.

Van Dijk et al <sup>7</sup> efectúan una revisión de la clasificación de OI, y concluyen que si a cada nuevo gen que se va descubriendo, 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 una modificación de la clasificación mencionando el gen causal y el cuadro clínico.

### **Tratamiento:**

El tratamiento de este tipo de patología es paliativo, no curativo, donde los objetivos están encaminados a mejorar la calidad de vida de estos pacientes ya que disminuyen el dolor óseo así como la fragilidad ósea reduciéndose, por tanto, la incidencia de fracturas. El tratamiento farmacológico mediante bisfosfonatos (BSP), debe complementarse con ejercicios físicos, como la natación por ejemplo, fisioterapia y/o cirugía ortopédica <sup>2,5,7,8,10,12</sup> con el fin de mejorar la fuerza y tonicidad muscular y evitar o minimizar en lo posible las deformaciones óseas <sup>8</sup>.

Los BSP son sustancias químicas análogas a los pirofosfatos inorgánicos (PPi) <sup>10</sup>, y al igual que éstos, tienen gran afinidad por el hueso mineral y previenen su calcificación patológica. Son capaces de inhibir la disolución de los cristales de hidroxapatita <sup>13-17</sup>. Por tanto, estos nuevos compuestos son similares a los PPi pero con una mayor resistencia a la acción enzimática y química <sup>16,18</sup>.

Al ser compuestos difícilmente solubles tienen una vida media larga, pueden quedarse fijados en el hueso durante más de 8-10 años tras finalizar el tratamiento <sup>16,19,20</sup>, pues la

biodisponibilidad de las preparaciones, bien sea oral o intravenosa, es muy pobre; menos de un 5% de absorción <sup>16,21</sup>.

Su mecanismo de acción es complejo y tiene efectos tanto en los osteoclastos como en los osteoblastos, pues parece inducir la síntesis de un factor soluble que inhibe directamente la función de los osteoclastos y sus precursores <sup>15,22</sup>.

Los BSP pueden ser administrados tanto en adultos como en niños; es el tratamiento de elección de diversas patologías óseas en las que haya un exceso de actividad osteoclástica, puesto que son compuestos capaces de reducir tanto las fracturas como el dolor y así mismo aumentar la densidad ósea mineral <sup>2,4,13-15,18,22</sup>.

La primera indicación de los BSP fue para el tratamiento de la osteoporosis en mujeres postmenopáusicas y para la prevención y/o tratamiento de problemas óseos que pueden tener lugar en pacientes con mieloma múltiple y cáncer de mama o de próstata, pudiendo reducir, según los diversos autores, el riesgo de fractura hasta en un 70% <sup>16-18</sup>. A medida que se ha ido conociendo su mecanismo de acción y eficacia, se ha ido ampliando sus indicaciones a otras enfermedades que cursan con desórdenes óseos tales como la enfermedad ósea de Paget, hipercalcemia maligna, artritis reumatoide y metástasis óseas; en la última década se ha aplicado con éxito en niños con el fin de paliar los signos y síntomas de la OI <sup>2,13,16,17</sup>.

Son medicamentos bien tolerados tanto por vía oral como intravenosa. Tras la administración oral, los efectos secundarios más frecuentes son cefalea, uveítis, dispepsia debido a la irritación de la mucosa esofágica, diarrea y estreñimiento <sup>15,16,23</sup>. En casos de acalasia o alteraciones esofágicas está contraindicado la administración por vía oral <sup>15,23</sup>.

El efecto más común tras la primera administración por vía intravenosa es una reacción de fase aguda con elevación de la temperatura y síndrome gripal que se controla fácilmente con antipiréticos o analgésicos y que no suele recurrir con las siguientes dosis. Los cambios metabólicos que pueden tener lugar son hipocalcemia e hipofosfatemia transitoria sin repercusión clínica <sup>15,16,19,23</sup>, por lo que el suplemento de calcio y vitamina D es útil en estos pacientes. En el caso de los niños, el crecimiento no se ve alterado, incluso podría verse estimulado durante la terapia <sup>16</sup>.

Una de las complicaciones, como consecuencia de su administración en pacientes adultos, es la osteonecrosis de los maxilares (ONM) que puede ser debida a la supresión del remodelado óseo, reducción de la perfusión vascular, inmunosupresión, higiene pobre, traumatismo y/o toxicidad de tejidos blandos e infección crónica <sup>21-23,24</sup>. No obstante, no se han demostrado evidencias clínicas de ONM en niños <sup>2,25,26</sup>, que puede deberse al bajo número de pacientes tratados con

BSP en comparación con los adultos, pudiendo surgir casos en un futuro y a que están en crecimiento junto con una mayor vascularización ósea <sup>21-23</sup>.

La erupción de los dientes permanentes en niños con OI y sometidos a tratamiento con BSP está más retrasada debido a que se inhibe la reabsorción ósea, existiendo una mayor posibilidad de impactación dentaria <sup>4</sup>; además puede observarse abscesos en los dientes deciduos debido a la atrición <sup>2,4</sup> de los mismos.

Además, para incrementar el remodelado óseo y la velocidad de crecimiento, se utiliza en estos niños la hormona del crecimiento (GH) <sup>7,12</sup>.

Los tratamientos futuros están centrados en la terapia génica, en el trasplante de médula y la inhibición de la expresión del gen mutado <sup>7</sup>.

## ALTERACIONES DENTALES EN PACIENTES CON OI

La incidencia de anomalías dentarias asociadas a la OI es variada y puede incluir, como se dijo anteriormente, DI <sup>2,4,8</sup> que es una alteración en la formación de la dentina que se transmite de forma autosómica dominante, y puede presentarse bien de forma aislada o bien asociada a OI. El esmalte no se encuentra afectado <sup>3,8,9</sup>.

Ríos y cols. <sup>8</sup> y Kim y col. <sup>27</sup> afirman que la DI puede estar presente en un 10-50% de pacientes con OI.

Shields et al <sup>3</sup>, en 1973, establecen tres tipos de DI (I – III) <sup>3,8,9</sup>, donde la I está asociado a la OI, la II es similar a la anterior pero no está presente en pacientes con OI (siendo la más común) y la III se ha encontrado en una población de Maryland y Washington. Desde el punto de vista histológico, la dentina es similar en los tres tipos <sup>3</sup>.

Además de DI, podemos encontrar atrición y fractura dentaria (asociada a la DI), con la consiguiente disminución de la dimensión vertical, coloración desde gris azulada a tonos amarillento-marrones <sup>2,3,8,12</sup>, coronas bulbosas, constricción de la porción cervical, extensión apical de la cámara pulpar, raíces cortas, obliteración de conductos <sup>2,3,8,9,12</sup> invaginación de incisivos laterales superiores <sup>4</sup>, agenesias <sup>4,10,13</sup>, odontomas <sup>11</sup> e impactación dentaria <sup>27</sup>.

No obstante, en algunas ocasiones la DI no presenta manifestaciones clínicas pudiendo ser detectada radiológicamente <sup>28</sup>.

Puede verse afectada ambas denticiones o sólo una <sup>8</sup>, siendo generalmente la dentición primaria la más perjudicada <sup>29</sup>. En ocasiones es fácil observar erupción ectópica de los primeros y segundos molares permanentes <sup>2,3</sup>.

Desde el punto de vista ortodóncico, el principal problema es la mordida cruzada anterior <sup>27,30</sup> debido a una alteración en el crecimiento sagital de los maxilares (defecto de crecimiento maxilar y exceso crecimiento mandibular o ambos), que en pacientes que se encuentran en crecimiento y han sido tratados mediante aparatología funcional, Frankel tipo III, se han observado buenos resultados, mientras que aquellos que son adultos sólo cabe la posibilidad de recurrir a la cirugía ortognática mono o bimaxilar <sup>30,31</sup>.

Rizkallah y cols. <sup>27</sup> en un estudio que realizaron sobre la severidad de las maloclusiones en pacientes con OI, observan no sólo una tendencia a la clase III ósea y dentaria, sino también una alta tendencia a la mordida abierta tanto anterior como posterior además de mordida cruzada.

Por tanto, cabría decir que estas repercusiones que se manifiestan a nivel oral, han de permitir que el odontólogo esté integrado en el equipo multidisciplinar que atienden a estos niños.

## **II. ANTECEDENTES**

La alteración en la calidad y cantidad de colágeno tipo I puede inducir a alteraciones en la morfología de los huesos craneomaxilofaciales, derivándose en un crecimiento anormal del mismo, así como de los dientes y de las arcadas que los soportan <sup>5,6</sup>.

Las diferentes características faciales que pueden presentar estos pacientes están directamente relacionadas con la severidad de la enfermedad <sup>5,6,11</sup>. Generalmente presentan una cara triangular acompañada de una protrusión de los huesos temporales, frontal y occipital así como de una gran circunferencia craneal <sup>5,31</sup>.

También se observan maloclusiones clase II y III, siendo estas últimas las más comunes, mordidas cruzadas anterior y/o posterior e incluso mordida abierta posterior <sup>5,6,27,31</sup>. El patrón de crecimiento de este tipo de pacientes suele ser dólicofacial debido a una rotación horaria de la mandíbula <sup>6,8,17,30</sup>. Estas discrepancias maxilomandibulares causan una importante alteración de la estética así como de las funciones masticatorias y fonatorias requiriendo en muchos casos una cirugía ortognática <sup>6,30,31</sup>; donde la cefalometría preoperatoria es considerada de poco interés debido a la anormal morfología de las estructuras óseas <sup>6,11</sup>.

#### **Estudios más relevantes:**

Apenas hay estudios que detallen y aporten valores cefalométricos de este tipo de pacientes, especialmente de niños y adolescentes. Por tanto, se citarán a continuación los antecedentes bibliográficos más relevantes que hemos encontrado a lo largo de la literatura, siendo el primero el más antiguo y el último el más reciente:

Jensen y col. <sup>32</sup> publican en el año 1997 en la revista *Journal Of Craniofacial Genetics and Developmental Biology* un artículo bajo el título de: “Osteogénesis Imperfecta: investigación clínica, cefalométrica y bioquímica en los tipos I, III y IV de OI”; donde la muestra estaba formada por 54 pacientes con OI de origen caucásico (35 de tipo I, 6 de tipo III y 13 de tipo IV) con edades comprendidas entre 13 y 62 años y que acudían al Hospital Universitario de Copenhage. A todos ellos, además de medir la altura corporal y circunferencia craneal, se les tomaron registros fotográficos faciales y radiológicos (radiografía frontal y lateral de cráneo); exceptuando el caso de un varón con OI de tipo III, donde se procedió a tomar una tomografía computarizada debido a la dificultad de analizar las estructuras craneales. El grupo control estaba formado por 153 radiografías pertenecientes a estudiantes daneses, 102 hombres y 51 mujeres, cuyas edades comprendían de los 20 a los 27 años.

Clínicamente, se observó una reducción de la estatura corporal, siendo ésta más acentuada en aquellos individuos que padecen OI tipo III, ya que este grupo es el que más fracturas sufre de huesos largos y por tanto conlleva una mayor deformidad ósea.

Respecto a las fotografías faciales comprobaron que los pacientes con OI tipo I presentaban una morfología similar a los individuos sanos, mientras que aquellos que padecían OI tipo III presentaban cambios más severos (cara triangular y bóveda craneal más baja).

En cuanto a la morfología craneofacial, ésta se encuentra afectada en todos los tipos de OI pero de diferentes grados, siendo, al igual que se dijo anteriormente, los más leves en el tipo I y los más severos en el tipo III.

La relación máxilo-mandibular es normal en los tipos I y IV, sin embargo, observan una tendencia a la Clase III esquelética en las mujeres con OI tipo III. El resalte no se encuentra afectado en los casos más leves (I y IV) mientras que la OI de tipo III presentaban mordida cruzada anterior independientemente del género.

Desde el punto de vista bioquímico, los pacientes cuya enfermedad se debía a un defecto cualitativo en la síntesis de colágeno tipo I tenían alteraciones menos severas que aquellos que presentaban un defecto cuantitativo, independientemente de la severidad o tipo de OI. De manera que 3 individuos con OI tipo I y alteración en la calidad de colágeno tipo I presentaban características morfológicas propias de una OI tipo IV; mientras que otros 3 sujetos con OI tipo IV y que tenían alterado la cantidad de colágeno, presentaban características propias de una OI tipo I.

En el 2005, Waltimo y cols.<sup>30</sup>, publican un artículo bajo el título “Factores craneales en Osteogénesis Imperfecta: estudio cefalométrico” en la revista American Journal of Medical Genetics. El objetivo era obtener una información básica acerca del desarrollo craneofacial en pacientes con OI y que no habían sido tratados con BSP.

Proceden a estudiar 59 radiografías laterales de cráneo, correspondientes a pacientes que padecen OI, en diferentes grados de severidad, que acudían a la facultad de odontología de la Universidad de Helsinki (Finlandia). La edad va desde los 6 hasta los 70 años, siendo la mayoría de ellos adultos.

El grupo control estaba compuesto por radiografías laterales de personas que tocaban la viola y el violín. Los pacientes y el grupo control fueron agrupados de acuerdo a edad y género, ya que así permitía una mejor valoración de cómo diferían los pacientes con OI de las personas sanas.

Emplearon puntos, líneas y ángulos que se utilizan en estudios cefalométricos convencionales a los que añaden otra serie medidas que consideraron de interés para su estudio.

Refieren que los individuos con OI presentan una posición de la silla turca más caudal y ventral, que puede deberse al peso del cerebro, lo que haría que el ángulo de la base craneal aumente. En estos pacientes la base craneal anterior se encuentra acortada con respecto al grupo control.

El ángulo facial, ángulo formado entre la línea que une los puntos nasion – sella y el plano mandibular, sorprendentemente era similar entre la muestra a estudiar y el grupo control; ya que si la silla turca se encuentra en una posición más caudal, dicha medida angular debería estar aumentada. No obstante, esto puede ser compensado debido a una rotación antihoraria mandibular, puesto que se observan una menor ángulo entre el plano palatino y el plano mandibular, lo que apoyaría también la teoría de que estos pacientes tengan una mayor proyección del mentón que se expresa a nivel estético.

En cuanto a la posición de los maxilares en relación a la base craneal anterior, se observa que el maxilar superior se encuentra retruido mientras que la mandíbula se haya prognática, aunque no hay diferencias estadísticamente significativas en éste último dato con respecto al grupo control. El prognatismo mandibular se debe más bien a una antero-rotación de la misma, ya que el ángulo goniaco es prácticamente similar en ambos grupos e incluso cabe destacar que la longitud del cuerpo y rama es más pequeña frente al grupo control, debido a la alteración del crecimiento que presentan estos pacientes. Esta rotación antihoraria se debe a defectos dentarios (DI), extracciones, poca altura de los procesos alveolares debido a las raíces cortas, etc.

A nivel dentoalveolar, observan una relación interoclusal de clase III y una mayor proinclinación de los incisivos superiores mientras que los incisivos inferiores se lingualizan; esto es debido a la tendencia de la naturaleza de camuflar el prognatismo mandibular, aunque en menor grado, ya que al haber poco espacio para la lengua, hace que éstos dientes se proyecten hacia vestibular. No obstante, también se puede encontrar en algunos casos una proinclinación inferior cuando el espacio lingual es demasiado pequeño, lo que puede explicarse la facilidad de que estos pacientes presenten una mordida abierta anterior.

Respecto a la severidad, los pacientes con OI tipo I es el menos afectado, comparando éste con el grupo control presentan medidas lineales ligeramente más pequeñas, mientras que en las angulares apenas hay diferencias significativas. Los sujetos con OI tipo III y IV presentan una base craneal más corta y una mayor retrusión del maxilar superior, los incisivos superiores tienen una mayor vestibuloversión coronal para compensar la clase III interoclusal. El ángulo goniaco está ligeramente más aumentado aunque no es estadísticamente relevante.

El estudio más actual data del año 2007 cuyos autores, Chang y cols.<sup>5</sup>, tienen como objetivo identificar y comparar las características craneofaciales de niños con OI y un grupo control,

siendo todos ellos de origen asiático. Dicho artículo, titulado “Características craneofaciales de pacientes con Osteogénesis Imperfecta”, se publicó en la Revista *European Journal of Orthodontics*.

Para tal fin, analizan las radiografías laterales de cráneo de 16 pacientes con los tres tipos de severidad de OI (5 de tipo I, 3 de tipo III y 8 de tipo IV) procedentes Hospital Infantil Chang Gung (Taiwan). Estos niños, 10 niños y 6 niñas, y cuyas edades están comprendidas entre los 7 y 15 años no habían recibido ningún tipo de terapia odontológica y/u ortodóncica. El grupo control lo formaban 863 niños chinos, 422 niños y 441 niñas, de entre 6 y 18 años, que presentaban tanto una oclusión como un perfil facial aceptable y no habían recibido un tratamiento ortodóncico previo.

Establecen en la telerradiografía 11 puntos de referencia y miden 25 variables. Con el fin de minimizar el error, las cefalometrías fueron trazadas y analizadas por el mismo sujeto dos veces en un intervalo de tres meses.

Observan que en el grupo de OI hay una mayor retrusión del maxilar superior en relación a la base craneal anterior y una mayor protusión mandibular con respecto al grupo control como consecuencia de una pérdida de la dimensión vertical, así como una mayor divergencia facial lo que indica una tendencia a la mordida abierta anterior. Esto puede deberse a que la silla turca se encuentra en una posición más ventral y caudal, lo que hace que las medidas angulares (SNA y SNB) sean menores, aunque en este estudio no se encuentran diferencias significativas entre los dos grupos estudiados.

A nivel oclusal, el 62,5% de los pacientes con OI presentan una Clase III dentaria debido a una inestabilidad oclusal y a la pérdida de la dimensión vertical (asociada a la DI), lo que haría que la mandíbula se proyecte hacia adelante.

A pesar de los interesantes resultados que obtienen, afirman que la comparación entre los pacientes del grupo a estudiar no es posible debido al bajo número de niños que hay en cada subgrupo de OI

### **III. HIPÓTESIS DE TRABAJO Y OBJETIVOS**

## **HIPÓTESIS DE TRABAJO**

La OI es una enfermedad genética que causa fragilidad y deformidades de las estructuras óseas.

Estos pacientes, al tener una alteración en la síntesis de colágeno tipo I, presentan alteraciones que repercuten en gran medida en el crecimiento general; por tanto consideramos que debe haber alteraciones en el desarrollo de las diversas estructuras óseas que componen el macizo craneofacial.

## **OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS**

Apenas hay estudios que reflejen las características cefalométricas de este tipo de pacientes, por tanto, a partir de una muestra de niños y niñas con diferentes tipos de OI, y sus correspondientes teleradiografías de cráneo queremos:

1. Identificar las características craneofaciales de los niños que padecen esta patología.
2. Analizar si existen diferencias estadísticamente significativas en el crecimiento craneofacial de diferentes estructuras que forman parte de dicho complejo entre la población a estudiar y las normas establecidas por Ricketts, así como establecer el género más afectado por dicha enfermedad.
3. Comparar el grado de afectación de las estructuras craneofaciales a estudiar según la severidad de la enfermedad, es decir, entre los diferentes tipos de OI

## **IV. MATERIAL Y MÉTODO**

## **MATERIAL**

El presente estudio forma parte de un Proyecto de Investigación financiado por la Fundación Mutua Madrileña y cuyo objetivo es el estudio en niños y niñas las posibles repercusiones orales y craneofaciales de la Osteogénesis Imperfecta. El protocolo de dicho Proyecto ha sido sometido al preceptivo dictamen del Comité de Ética, siendo aprobado por el mismo (ver archivo adjunto en Anexos).

## **MUESTRA**

Los niños que presentan esta patología proceden del departamento de Estomatología IV de la Universidad Complutense de Madrid, donde reciben una atención odontológica regular en el marco del Título Propio Especialista en Odontología Integrada en el Niño con Necesidades Especiales. Todos ellos disponen de una historia clínica completa donde se recogen todos los datos más relevantes de dicha enfermedad así como de sus secuelas dentales y orofaciales.

Las radiografías son consideradas como pruebas complementarias, y son imprescindibles para poder llevar a cabo un estudio craneofacial y poder diagnosticar así patologías de las estructuras óseas.

Los padres o tutores legales de estos niños firmaron un consentimiento informado en el que permitían la cesión de datos para poder llevar a cabo los estudios de investigación pertinentes (ver archivo adjunto en Anexos).

Para entrar a formar parte de la muestra a estudiar, los criterios de inclusión fueron:

- Niños/as con OI confirmada, que siguen protocolo de tratamiento actual con BSP.
- Edades comprendidas entre los 6 y 18 años.
- Registros radiográficos de calidad (radiografía lateral de cráneo).
- Sin tratamiento ortopédico ni ortodóncico previo.
- Consentimiento informado firmado.

Como la finalidad de este trabajo era la evaluación radiográfica craneofacial, se establecieron los siguientes criterios de exclusión:

- Pacientes con diagnóstico dudoso o en fase de confirmación de la enfermedad.
- Registros radiográficos incompletos o de mala calidad.

- Pacientes menores de 6 años y/o adultos.
- Tratamiento ortodóncico y/u ortopédico previo.
- No presentaban consentimiento informado firmado.

Considerando todos los criterios de inclusión y exclusión, la muestra a estudiar estaba formada por 13 pacientes con OI, 8 niños y 5 niñas con edades comprendidas entre los 6/10 y 13/0 años en el momento de la toma de la radiografía lateral de cráneo (Tablas 2 y 3).

Paciente	Tipo de OI	Sexo	Edad (años/meses)
1	I	Niña	6/10
2	I	Niño	7/9
3	III	Niña	8/1
4	IV	Niño	8/10
5	III	Niño	8/10
6	III	Niño	9/5
7	IV	Niña	10/1
8	III	Niña	10/6
9	I	Niño	11/2
10	III	Niña	11/2
11	IV	Niño	11/2
12	IV	Niño	11/2
13	IV	Niño	13/0

Tabla 2. Descripción de la muestra de niños con OI.

Niñas		Niños	
Edad	SD	Edad	SD
9,22	2,09	10,22	1,69

Tabla 3. Promedio de edades según sexo.

Atendiendo a su distribución en función del tipo de OI, 3 presentaban OI tipo I, 5 OI tipo III y 5 tipo IV (Tabla 4).

Tipo de OI	Pacientes		Total	Edad (años)	
	Niñas	Niños		Media	DS
I	1	2	3	8,4	2,58
III	3	2	5	9,66	1,25
IV	1	4	5	10,88	1,51
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>8</b>	<b>13</b>	<b>9,83</b>	<b>1,84</b>

Tabla 4. Distribución de la muestra en función del tipo de OI y edades promedio.

## **MÉTODOS**

El análisis cefalométrico de las radiografías laterales de cráneo es una de las principales herramientas que permiten el estudio de la morfología y del crecimiento de las estructuras craneofaciales.

La investigación se centra en realizar y estudiar, en las telerradiografías tomadas a niños con OI, el análisis cefalométrico de Ricketts simplificado; puesto que nos brindaría una visión general del complejo cráneo – máxilo – facial y dentario de estos pacientes y poderlos comparar entre sí, además de con las normas establecidas por el mismo autor.

Se procede a dicho estudio cefalométrico debido a que todas las normas clínicas del análisis establecidas por el autor citado anteriormente han sido establecidas para la edad de 9 años y el promedio de nuestra edad es el que más se acerca a ese grupo de edad.

### **ANÁLISIS CEFALOMÉTRICO**

Con el fin de evitar la posible variabilidad del procesamiento de la imagen y minimizar el error interobservador, además de facilitar posibles estudios posteriores, todas las radiografías así como los trazados cefalométricos de estos pacientes se realizaron en el Centro Diagnóstico Bucofacial del Dr. Ortega, ya que se considera este centro como unidad de referencia de muchos estomatólogos y odontólogos.

Dichas pruebas complementarias se obtuvieron siguiendo un protocolo estandarizado, donde utilizaron un cefalostato rígido (Wehmer 517; BF Wehmer Co., Lombard, IL). La distancia entre foco y película fue de 154 cm. El plano de Frankfurt se posicionaba de manera que quedase paralelo al suelo y mediante las olivas se procedía a fijar la posición de la cabeza. El eje central de rayos pasaba a través del eje porion – porion. La magnificación del plano sagital medio se calculaba para cada imagen de acuerdo con la distancia entre el tubo de rayos y la película. La distorsión de las medidas lineales que pueden tener lugar, eran corregidas mediante el programa informático aplicando el factor correspondiente.

Se consultan tres libros de ortodoncia <sup>33-35</sup> para unificar criterios diagnósticos. Ricketts emplea una serie de puntos y líneas de referencia, citados a continuación, estando todos ellos situados en el plano sagital (figuras 1 y 2). Posteriormente se describen cada uno los factores cefalométricos a estudiar, así como las normas establecidas para cada uno de ellos.

**Puntos craneales anatómicos:**

- Basión (Ba): punto más anterior e inferior del foramen occipital.
- Nasión (Na): punto más anterior de la sutura frontonasal.
- Porión (Po): punto más superior del conducto auditivo externo (CAE).
- Suborbitario (Or): punto más inferior del reborde externo de la cavidad orbitaria.
- Pterigoideo (Pt): punto más posterior y superior de la fosa pterigomaxilar.

**Puntos maxilares anatómicos:**

- Espina nasal anterior (Ena): punto más anterior del maxilar en su vértice superior.
- Punto A (A): punto más profundo de la concavidad anterior del maxilar superior.

**Puntos mandibulares anatómicos:**

- Pogonio (Pg): punto más anterior de la sínfisis mandibular.
- Suprapogonio (Pm): punto localizado en la convergencia de la lámina cortical externa con la interna del mentón óseo, a nivel del plano sagital medio de la sínfisis mandibular.
- Mentón (Me): punto más inferior de la sínfisis mandibular.
- Antegonial (Ag): punto más posterior de la escotadura antegonial.

**Puntos mandibulares definidos por planos:**

- Condilar (Dc): punto medio del cóndilo mandibular a nivel del plano basocraneal.
- Centroide mandibular (Xi): punto localizado en el centro geométrico de la rama ascendente mandibular.
- Gnación (Gn): punto más anterior e inferior de la sínfisis mandibular. Se forma por la intersección del plano facial con el plano mandibular.

**Puntos anatómicos dentarios:**

- Borde incisal del incisivo inferior (Bi).
- Ápice radicular del incisivo inferior (Br).

**Puntos del tejido blando:**

- Punto En (En): punto más anterior de la prominencia de la nariz trazado sobre el perfil blando.

- Punto Dt (Dt): punto más anterior de la prominencia de la barbilla trazado sobre el perfil blando.

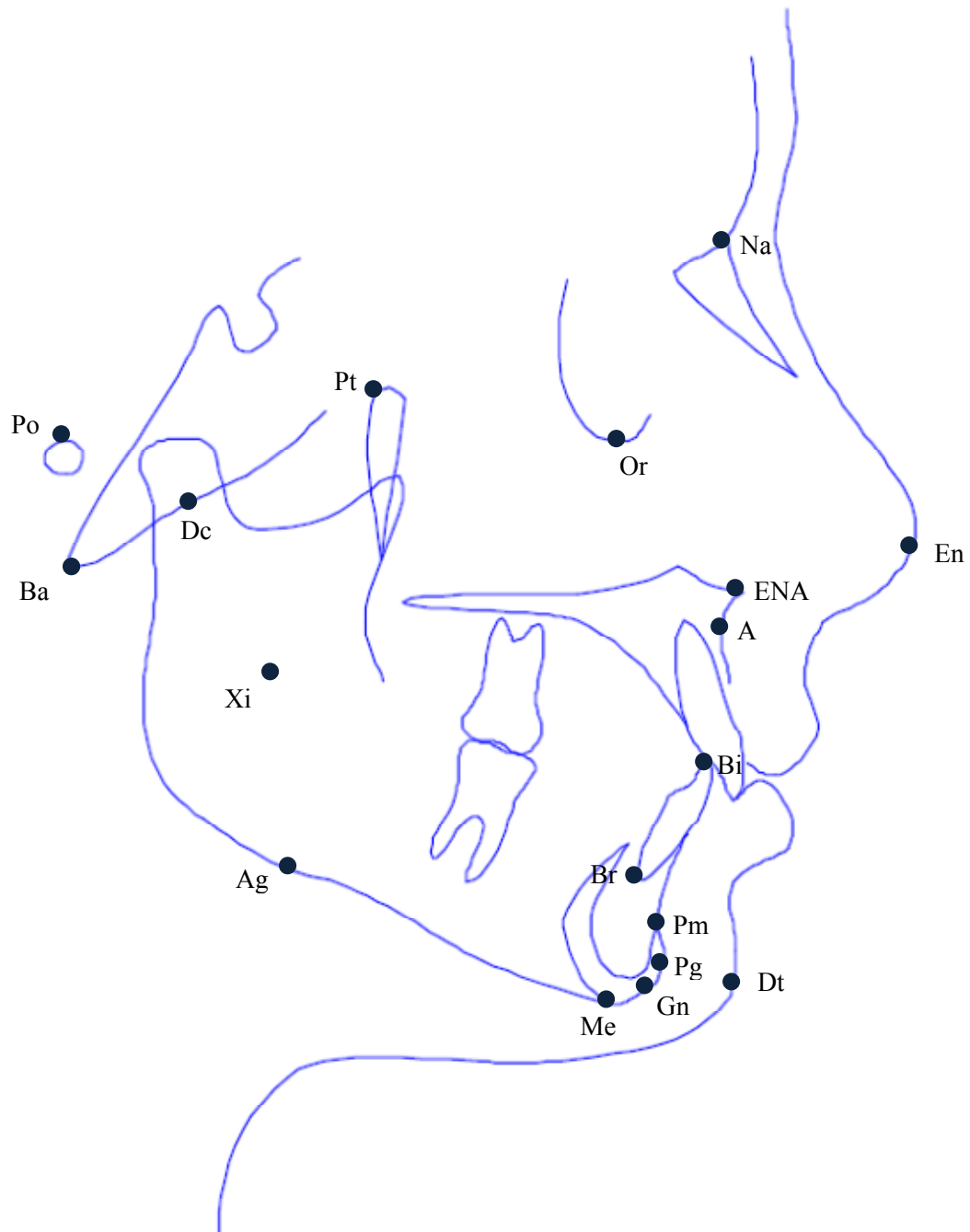


Figura 1. Puntos de referencia del análisis de Ricketts.

**Líneas, planos y ejes de referencia:**

- Plano Frankfort (PH): es el formado por la unión de los puntos Po y Or.
- Plano basocraneal (Ba – Na): es el formado por la unión de los puntos Ba y Na. Constituye el límite entre la cara y el cráneo.
- Eje facial (Pt – Gn): es el formado por los puntos Pt y Gn.
- Vertical Pterigoidea (VPt): es la perpendicular al PH que pasa por el punto más posterior de la fosa pterigomaxilar.
- Plano facial: .formado por la unión de los puntos Na y Pg.
- Plano mandibular (Me – Ag): es el formado por la unión de los puntos Me y Ag.
- Plano dentario (A – Pg): es el formado por la unión de los puntos A y Pg. Relaciona las bases dentarias superior e inferior.
  
- Eje condilar (Dc – Xi): es el formado por la unión de los puntos Dc y Xi.
- Eje cuerpo mandibular (Xi – Pm): es el formado por la unión de los puntos Xi y Pm.
- Eje del incisivo inferior (Bi – Br): es el formado por la unión de los puntos Bi y Br.
- Plano estético (En – Dt): es el formado por la unión de los puntos En y Dt.

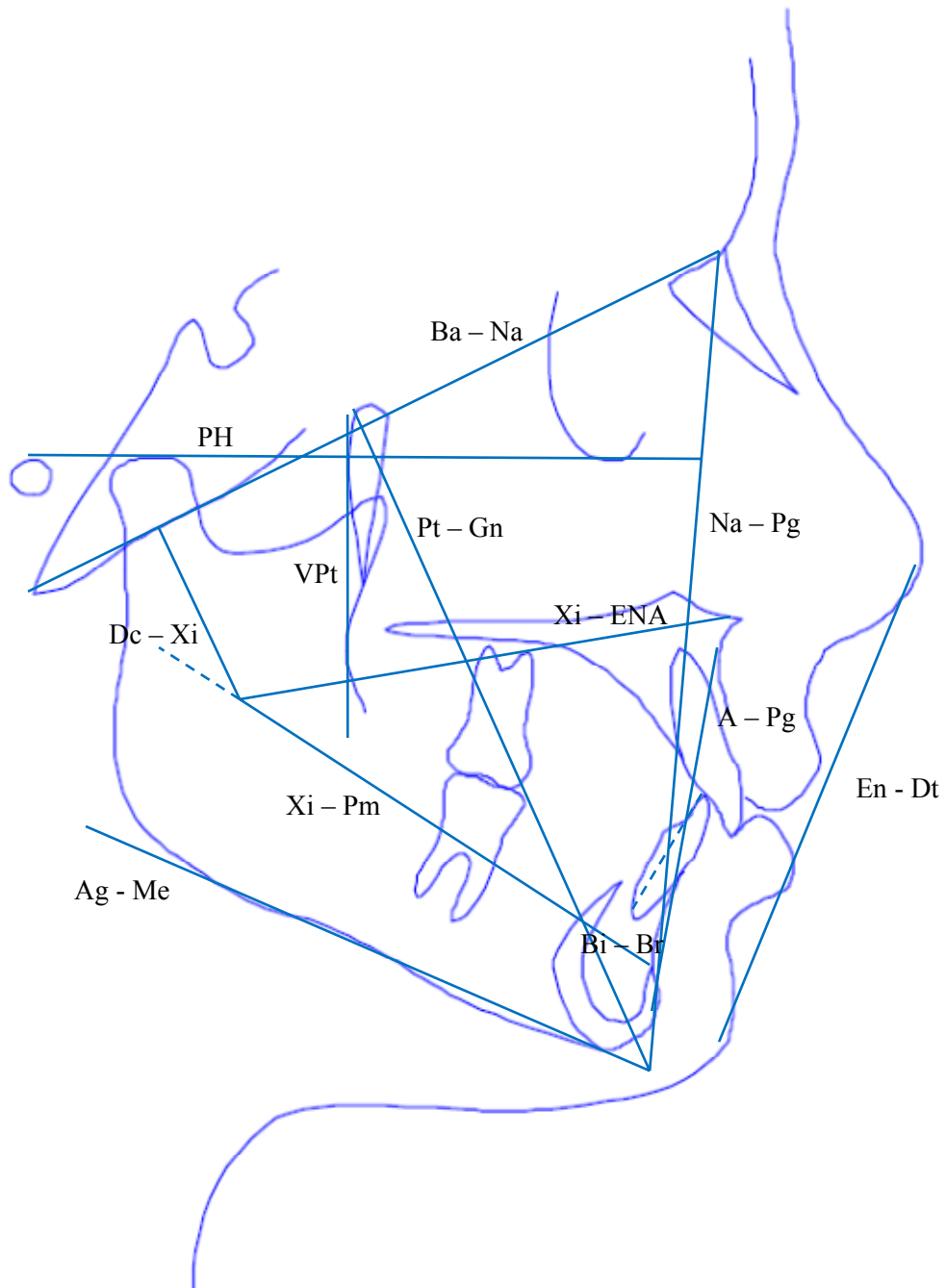


Figura 2. Líneas y planos de referencia del análisis de Ricketts.

### Descripción de los factores cefalométricos:

- **Maxilar inferior:** comprende de cinco medidas, que además de definir forma, tamaño y posición mandibular y la relación intermaxilar vertical, son útiles para la obtención del biotipo facial del paciente.
  - o Eje facial (1): es el ángulo formado por la intersección del plano basocraneal con la línea Pt – Gn. Se mide el ángulo posterior.  
Expresa la dirección del crecimiento del mentón y no cambia prácticamente con la edad.
  - o Profundidad facial (ángulo facial) (2): ángulo formado por la intersección del plano facial y el plano Frankfort.
  - o Ángulo del plano mandibular (3): ángulo formado por el plano mandibular y el plano de Frankfort.
  - o Altura facial inferior (AFI) (4): ángulo que forma la línea Xi – ENA y el eje del cuerpo mandibular.
  - o Arco mandibular (5): formado por la intersección del eje condilar con la prolongación distal del eje del cuerpo mandibular.

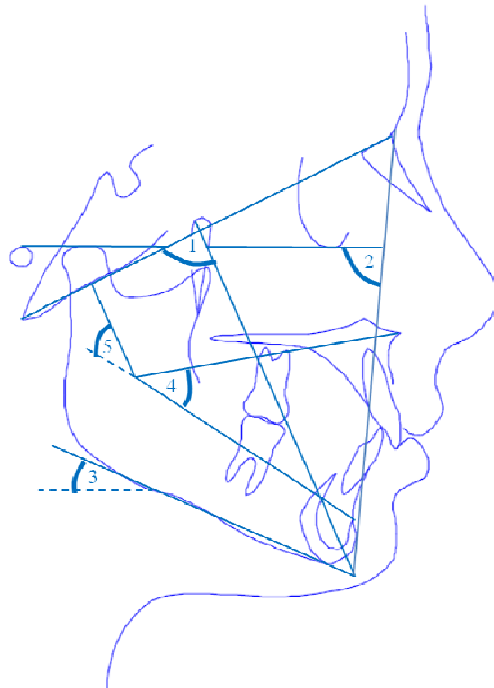


Figura 3. Análisis del maxilar inferior.

Maxilar inferior	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial		90°	±3	
Profundidad facial		87°	±3	
Ángulo plano mandibular		26°	±4	
AFI		47°	±4	
Arco mandibular		26°	±4	

Tabla 4. Valores normales del análisis del maxilar inferior.

– **Maxilar superior:**

- Convexidad facial (6): distancia horizontal del punto A al plano facial.
- Profundidad maxilar (7): ángulo formado por el plano de Frankfort y la línea Na – A.

Cabe decir que esta última medida no está contemplada dentro del análisis simplificado de Ricketts, pero se ha procedido a su inclusión, ya que junto con la convexidad facial nos ayuda a completar el patrón esquelético en sentido sagital.

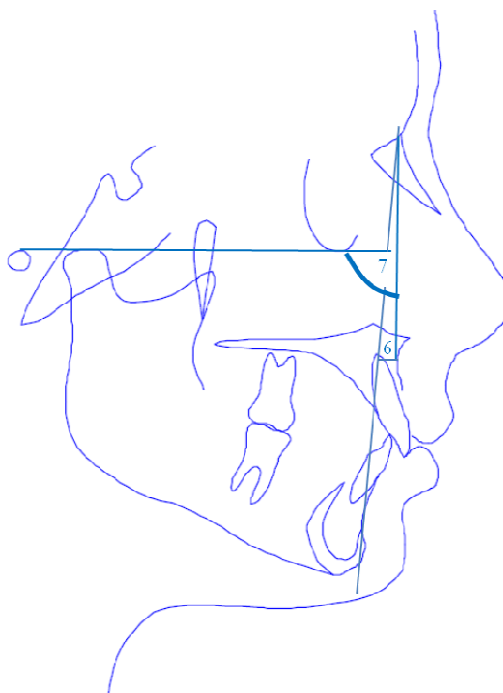


Figura 4. Análisis maxilar superior.

Maxilar superior	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial		2mm	±2	
Profundidad maxilar		90°	±3	

Tabla 5. Valores normales del análisis del maxilar superior.

– **Posición de los dientes:**

- Posición del incisivo inferior (8): distancia desde el punto incisal inferior al plano dentario.
- Inclinación del incisivo inferior (9): ángulo formado por el eje largo del incisivo inferior con el plano dentario.
- Posición del molar superior (10): distancia entre el punto más distal del primer molar superior permanente a la vertical pterigoidea.



Figura 5. Análisis dentario.

Posición dentaria	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior		1mm	±2	
Inclinación incisivo inferior		22°	±4	
Posición molar superior		Edad+3	±3	

Tabla 6. Valores normales de la posición dentaria.

- **Análisis del perfil blando:** relaciona el punto más anterior del labio inferior con el plano estético.
  - Protrusión labial inferior (11): distancia del punto más anterior del labio inferior al plano estético.



Figura 6. Análisis perfil blando.

Análisis perfil blando	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior		-2mm	±2	

Tabla 7. Valores normales del análisis del perfil blando.

## ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis estadístico de los datos se realizó con el programa SAS 9.2 para Windows. Los métodos estadísticos utilizados fueron los siguientes<sup>36</sup>:

- Estadística descriptiva de las variables cuantitativas (procedimiento UNIVARIATE) para la descripción de las muestras : número de datos disponibles (n) y ausentes (n missing), media (mean), desviación estándar (sd), error estándar de la media (se), mediana (median), rango (range), intervalo de confianza para la media al 95% (95% CI Mean), etc.
- Estadística descriptiva de las variables cualitativas (procedimiento FREQ), con la obtención de número de casos (n) y frecuencias (%).
- Test de Shapiro – Wilk (procedimiento UNIVARIATE) para determinar si una muestra aleatoria simple de observaciones de una variable aleatoria continua siguen una ley de distribución de probabilidad normal.
- Test de Barlett (procedimiento GLM) para estudiar la homogeneidad de varianzas en los tres grupos de severidad de la enfermedad.
- Test de la t de Student (procedimiento T – TEST) para la comparación de dos medias. Debido al reducido tamaño muestral se realiza, adicionalmente y con el mismo objetivo, la prueba no paramétrica del test Mann – Whitney Wilcoxon (procedimiento NPAR1WAY).
- Análisis de la varianza, ANOVA (procedimiento GLM), para la comparación de múltiples medias. Cuando el valor es significativo, indica que las medias entre los grupos no son iguales, para ello, se utilizó la prueba de comparación múltiple de Tukey para detectar diferencias significativas entre grupos 2 a 2.
- El nivel de significación (error tipo I) empleado en todos estos análisis de inferencia estadística fue de 0.05.

## **V. RESULTADOS**

## ESTUDIO CEFALOMÉTRICO EN LA MUESTRA DE PACIENTES CON OI

Presentamos a continuación los trazados cefalométricos de cada uno de los pacientes que padecen OI con su correspondiente síntesis diagnóstica con la finalidad de poder identificar las características craneofaciales de estos niños.

**Paciente:** 1      **Sexo:** Mujer      **Edad:** 6/10 años      **Tipo de OI:** I

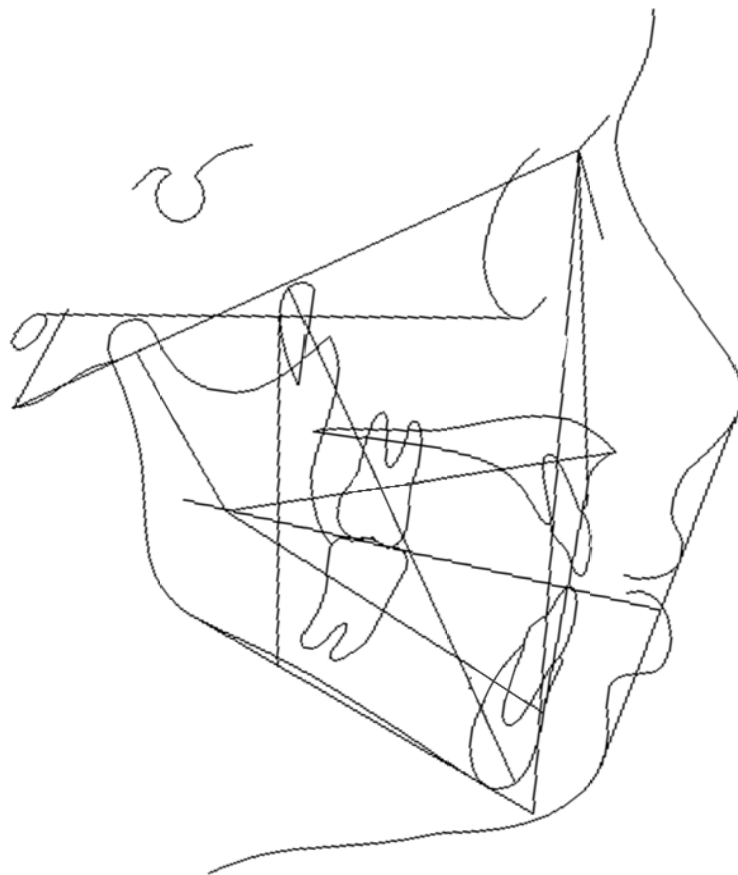


Figura 8. Trazado cefalométrico del paciente 1.

**Paciente:** 1      **Sexo:** Mujer      **Edad:** 6/10 años      **Tipo de OI:** I

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	91,24°	90°	±3	Mesofacial
Profundidad facial	86,33°	87°	±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	29,29°	26°	±4	Mesofacial
AFI	40,25°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	27,49°	26°	±4	Mesofacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	4,84mm	2mm	±2	Clase II ósea
Profundidad maxilar	91,92°	90°	±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	0,92mm	1mm	±2	Bien posicionado
Inclinación incisivo inferior	15,19°	22°	±4	Retroinclinado
Posición molar superior	8,87mm	Edad+3	±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	3,55mm	-2mm	±2	Proquelia

#### **Síntesis diagnóstica:**

Niña con Clase II ósea y patrón de crecimiento mesobraquifacial; incisivo inferior en vestibuloversión apical; molar superior bien posicionado y ligera proquelia inferior.



**Paciente:** 2      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 7/9 años      **Tipo de OI:** I

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	95,43°	90°	±3	Braquifacial
Profundidad facial	89,5°	87°	±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	16,14°	26°	±4	Braquifacial
AFI	36,98°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	39,43°	26°	±4	Braquifacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	0,3mm	2mm	±2	Clase I ósea
Profundidad maxilar	89,85°	90°	±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	0,62mm	1mm	±2	Bien posicionado
Inclinación incisivo inferior	15,72°	22°	±4	Retroinclinado
Posición molar superior	8,15mm	Edad+3	±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	0,84mm	-2mm	±2	Proquelia

### **Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase I ósea y patrón de crecimiento braquifacial; incisivo inferior en vestibuloversión apical; molar superior bien posicionado y ligera proquelia inferior.

Paciente: 3

Sexo: Mujer

Edad: 8/1 años

Tipo de OI: III

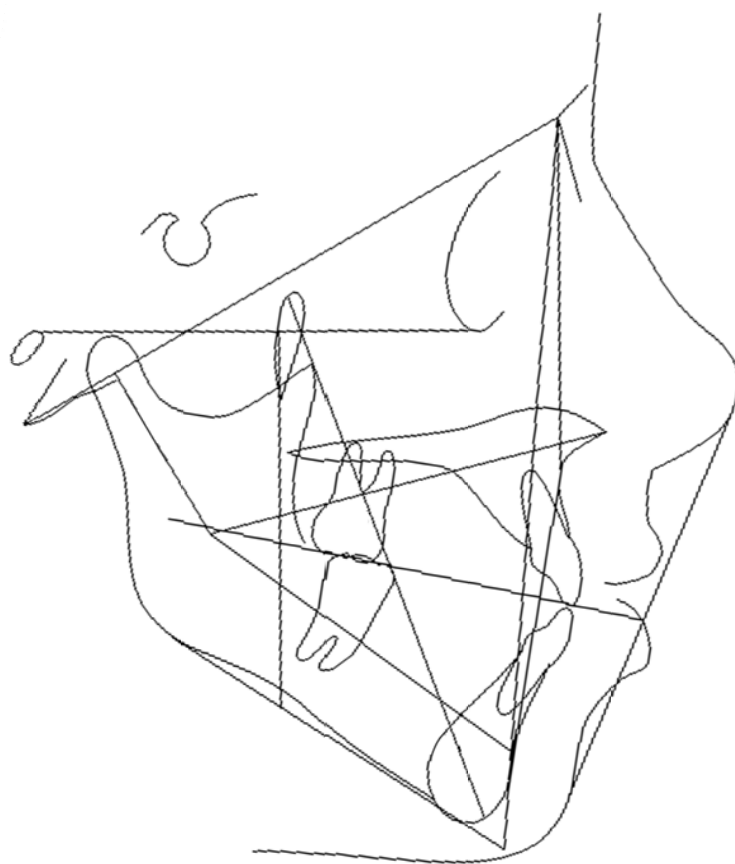


Figura 10. Trazado cefalométrico del paciente 3.

**Paciente:** 3      **Sexo:** Mujer      **Edad:** 8/1 años      **Tipo de OI:** III

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	81,09°	90°	±3	Dólicofacial
Profundidad facial	85,43°	87°	±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	32,79°	26°	±4	Dólicofacial
AFI	49,78°	47°	±4	Mesofacial
Arco mandibular	23,19°	26°	±4	Mesofacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	4,5mm	2mm	±2	Clase II ósea
Profundidad maxilar	90,02°	90°	±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	5,11mm	1mm	±2	Protruido
Inclinación incisivo inferior	24,57°	22°	±4	Proinclinado
Posición molar superior	5,27mm	Edad+3	±3	Distalado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	3,09mm	-2mm	±2	Proquelia

**Síntesis diagnóstica:**

Niña con Clase II ósea de causa mandibular y patrón de crecimiento mesodólicofacial; incisivo inferior en vestibuloversión coronal; molar superior distalado y proquelia inferior.



**Paciente:** 4      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 8/10 años      **Tipo de OI:** IV

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	86,04°	90°	±3	Dólicofacial
Profundidad facial	85,67°	87°	±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	24,05°	26°	±4	Mesofacial
AFI	39,88°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	35,87°	26°	±4	Braquifacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	6mm	2mm	±2	Clase II ósea
Profundidad maxilar	91,91°	90°	±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	3,29mm	1mm	±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	23,95°	22°	±4	Normal
Posición molar superior	10,1mm	Edad+3	±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	3,68mm	-2mm	±2	Proquelia

#### **Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase II ósea de causa mandibular y patrón de crecimiento mesobraquifacial; incisivo inferior en vestibulogresión; molar superior bien posicionado y proquelia inferior.

**Paciente:** 5      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 8/10 años      **Tipo de OI:** III



Figura 12. Trazado cefalométrico del paciente 5.

**Paciente:** 5      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 8/10 años      **Tipo de OI:** III

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	83,59°	90°	±3	Dólicofacial
Profundidad facial	81,99°	87°	±3	Dólicofacial
Ángulo plano mandibular	42,77°	26°	±4	Dólicofacial
AFI	45,1°	47°	±4	Mesofacial
Arco mandibular	19,92°	26°	±4	Dólicofacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	4,65mm	2mm	±2	Clase II ósea
Profundidad maxilar	86,89°	90°	±3	Retruído

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	2,27mm	1mm	±2	Bien posicionado
Inclinación incisivo inferior	16,64°	22°	±4	Retroinclinado
Posición molar superior	6,48mm	Edad+3	±3	Distalado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	0,1mm	-2mm	±2	Proquelia

**Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase II ósea de causa mandibular y patrón de crecimiento dólicofacial; incisivo inferior en vestibuloversión apical; molar superior distalado y ligera proquelia inferior.

**Paciente:** 6      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 9/5 años      **Tipo de OI:** III

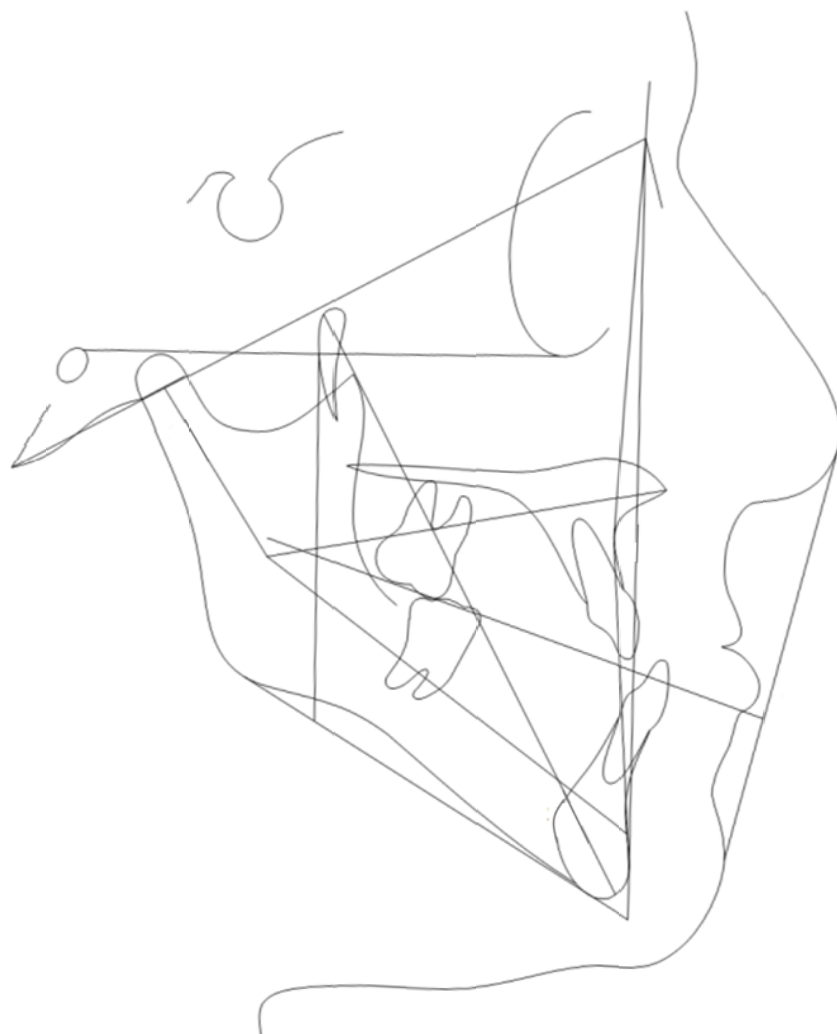


Figura 13. Trazado cefalométrico del paciente 6.

**Paciente:** 6      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 9/5 años      **Tipo de OI:** III

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	89,65°	90°	±3	Mesofacial
Profundidad facial	89,42°	87°	±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	31,34°	26°	±4	Dólicofacial
AFI	46,69°	47°	±4	Mesofacial
Arco mandibular	20,91°	26°	±4	Dólicofacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	-3,43mm	2mm	±2	Clase III ósea
Profundidad maxilar	86,15°	90°	±3	Retruído

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	6,91mm	1mm	±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	27,79°	22°	±4	Proinclinado
Posición molar superior	9,22mm	Edad+3	±3	Distalado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	-1,83mm	-2mm	±2	Normoquelia

### **Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase III ósea de causa maxilar y patrón de crecimiento mesodólicofacial; incisivo inferior en vestibuloversión coronal; molar superior distalado y normoquelia inferior.

Paciente: 7      Sexo: Mujer      Edad: 10/1 años      Tipo de OI: IV

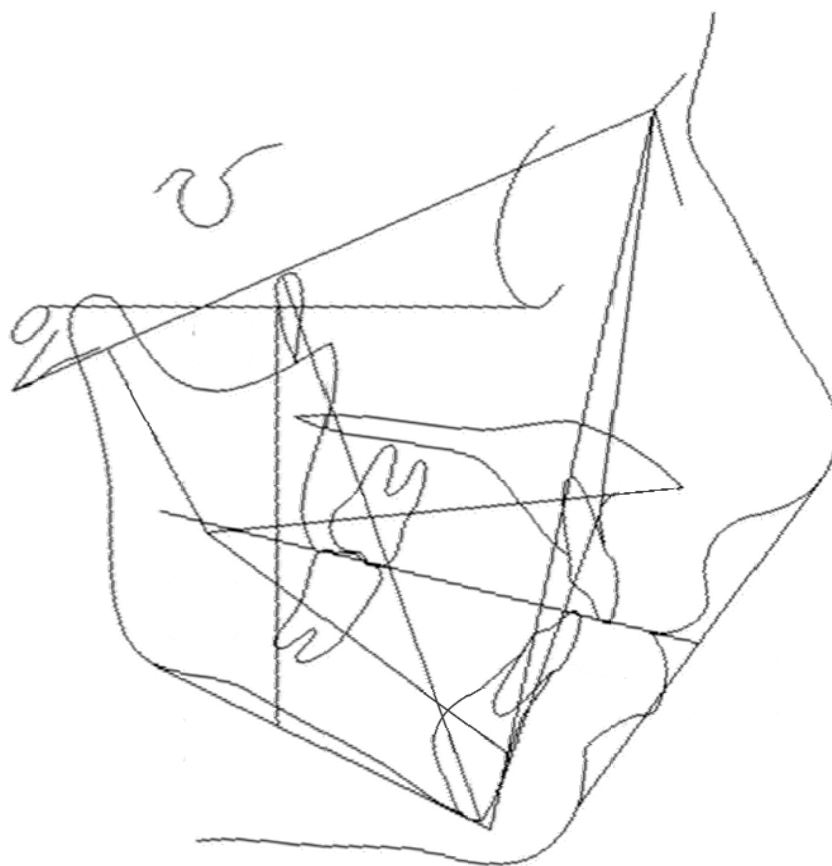


Figura 14. Trazado cefalométrico del paciente 7.

**Paciente:** 7      **Sexo:** Mujer      **Edad:** 10/1 años      **Tipo de OI:** IV

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	87,77°	90°	±3	Mesofacial
Profundidad facial	76,67°	87°	±3	Dólicofacial
Ángulo plano mandibular	25,25°	26°	±4	Mesofacial
AFI	40,65°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	25,48°	26°	±4	Mesofacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	5,36mm	2mm	±2	Clase II ósea
Profundidad maxilar	82,17°	90°	±3	Retruído

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	2,17mm	1mm	±2	Bien posicionado
Inclinación incisivo inferior	19,69°	22°	±4	Bien posicionado
Posición molar superior	7,96mm	Edad+3	±3	Distalado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	-0,72mm	-2mm	±2	Normoquelia

**Síntesis diagnóstica:**

Niña con Clase II ósea de causa mandibular y patrón de crecimiento mesofacial; incisivo inferior bien posicionado; molar superior distalado y normoquelia inferior.

Paciente: 8      Sexo: Mujer      Edad: 10/6 años      Tipo de OI: III

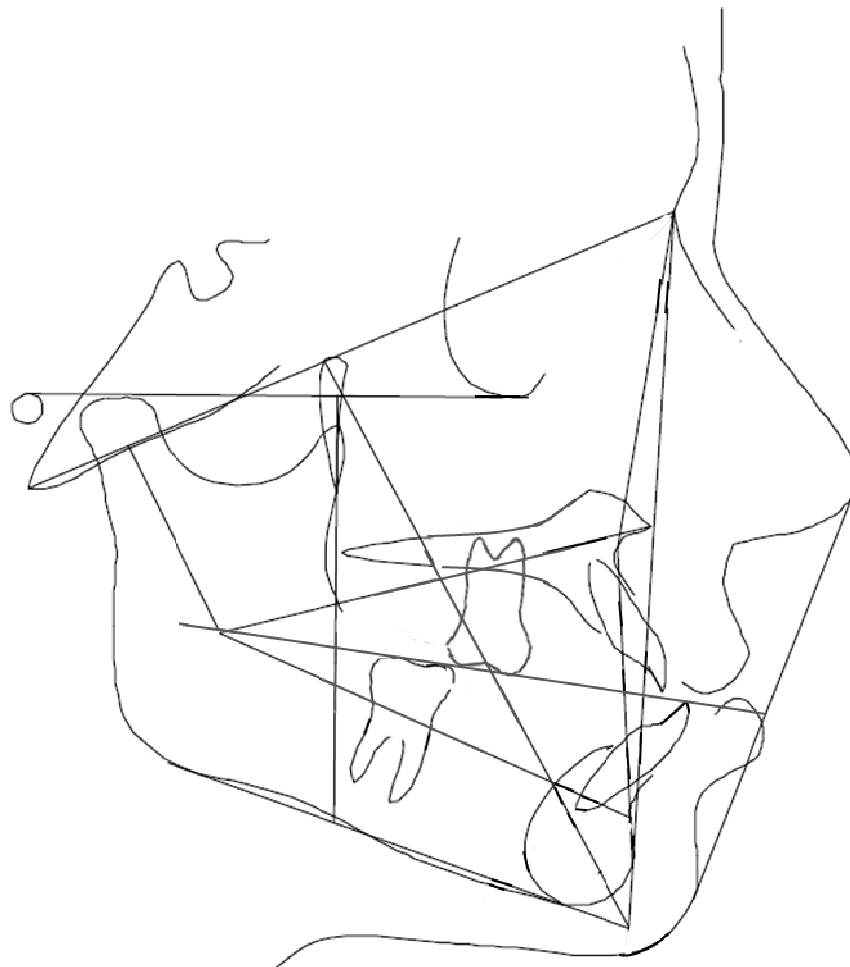


Figura 15. Trazado cefalométrico del paciente 8.

**Paciente:** 8      **Sexo:** Mujer      **Edad:** 10/6 años      **Tipo de OI:** III

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	99,94°	90°	±3	Braquifacial
Profundidad facial	90,49°	87°	±3	Braquifacial
Ángulo plano mandibular	17,86°	26°	±4	Braquifacial
AFI	32,97°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	30,58°	26°	±4	Braquifacial

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	-5,28mm	2mm	±2	Clase III ósea
Profundidad maxilar	86,72°	90°	±3	Retruído

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	11,8mm	1mm	±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	49,33	22°	±4	Proinclinado
Posición molar superior	25,07mm	Edad+3	±3	Mesializado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	0,66mm	-2mm	±2	Proquelia

#### **Síntesis diagnóstica:**

Niña con Clase III ósea de causa maxilar y patrón de crecimiento braquifacial; incisivo inferior en linguoversión apical; molar superior mesializado y ligera proquelia inferior.

**Paciente:** 9      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 11/2 años      **Tipo de OI:** I

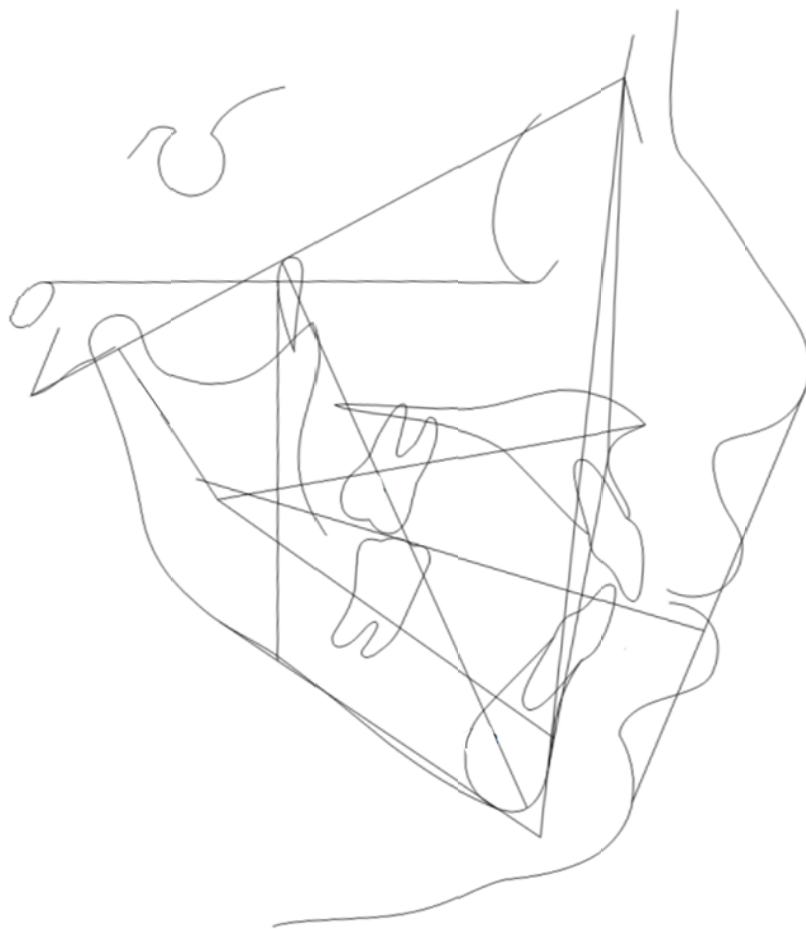


Figura 16. Trazado cefalométrico del paciente 9.

**Paciente:** 9      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 11/2 años      **Tipo de OI:** I

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	86,2°	90°	±3	Dólicofacial
Profundidad facial	83,72°	87°	±3	Dólicofacial
Ángulo plano mandibular	33,67°	26°	±4	Dólicofacial
AFI	45,07°	47°	±4	Mesofacial
Arco mandibular	21,54°	26°	±4	Dólicofacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	3,82mm	2mm	±2	Clase II ósea
Profundidad maxilar	87,61°	90°	±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	4,36mm	1mm	±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	24,78°	22°	±4	Bien posicionado
Posición molar superior	9,8mm	Edad+3	±3	Distalado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	3,09mm	-2mm	±2	Proquelia

#### **Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase II ósea de causa mandibular y patrón de crecimiento dólicofacial; incisivo inferior en vestibulogresión; molar superior distalado y proquelia inferior.



**Paciente:** 10      **Sexo:** Mujer      **Edad:** 11/2 años      **Tipo de OI:** III

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	101,91°	90°	±3	Braquifacial
Profundidad facial	93,13°	87°	±3	Braquifacial
Ángulo plano mandibular	11°	26°	±4	Braquifacial
AFI	33,45°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	40,91°	26°	±4	Braquifacial

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	-3,78mm	2mm	±2	Clase III ósea
Profundidad maxilar	88,98°	90°	±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	0,85mm	1mm	±2	Bien posicionado
Inclinación incisivo inferior	23,96°	22°	±4	Bien posicionado
Posición molar superior	12,04mm	Edad+3	±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	-2,03mm	-2mm	±2	Normoquelia

**Síntesis diagnóstica:**

Niña con Clase III ósea de causa mandibular y patrón de crecimiento braquifacial; incisivo inferior y molar superior bien posicionadosl y normoquelia inferior.

**Paciente:** 11      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 11/2 años      **Tipo de OI:** IV

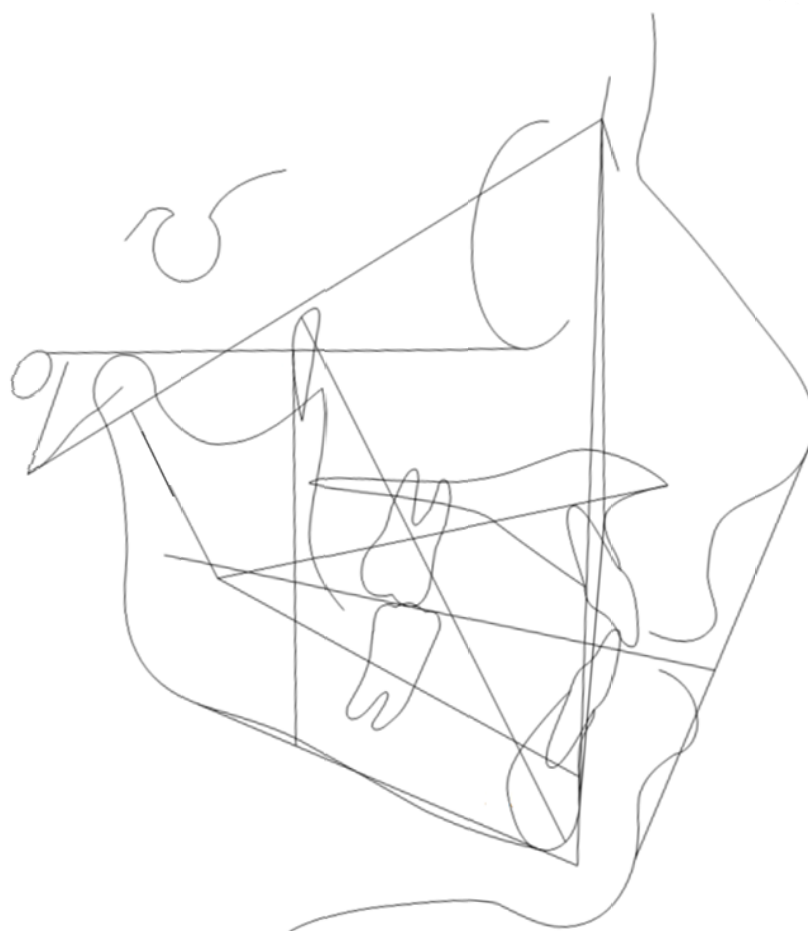


Figura 18. Trazado cefalométrico del paciente 11.

**Paciente:** 11      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 11/2 años      **Tipo de OI:** IV

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	87,3°	90°	±3	Mesofacial
Profundidad facial	87,64°	87°	±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	22,55°	26°	±4	Mesofacial
AFI	38,79°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	34,01°	26°	±4	Braquifacial

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	2,29mm	2mm	±2	Clase I ósea
Profundidad maxilar	89,97°	90°	±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	3,43mm	1mm	±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	22,49°	22°	±4	Bien posicionado
Posición molar superior	10,08mm	Edad+3	±3	Distalado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	0,88mm	-2mm	±2	Proquelia

**Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase I ósea y patrón de crecimiento mesobraquifacial; incisivo inferior en ligera vestibulogresión; molar superior distalado y ligera proquelia inferior.

**Paciente:** 12      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 11/2 años      **Tipo de OI:** IV

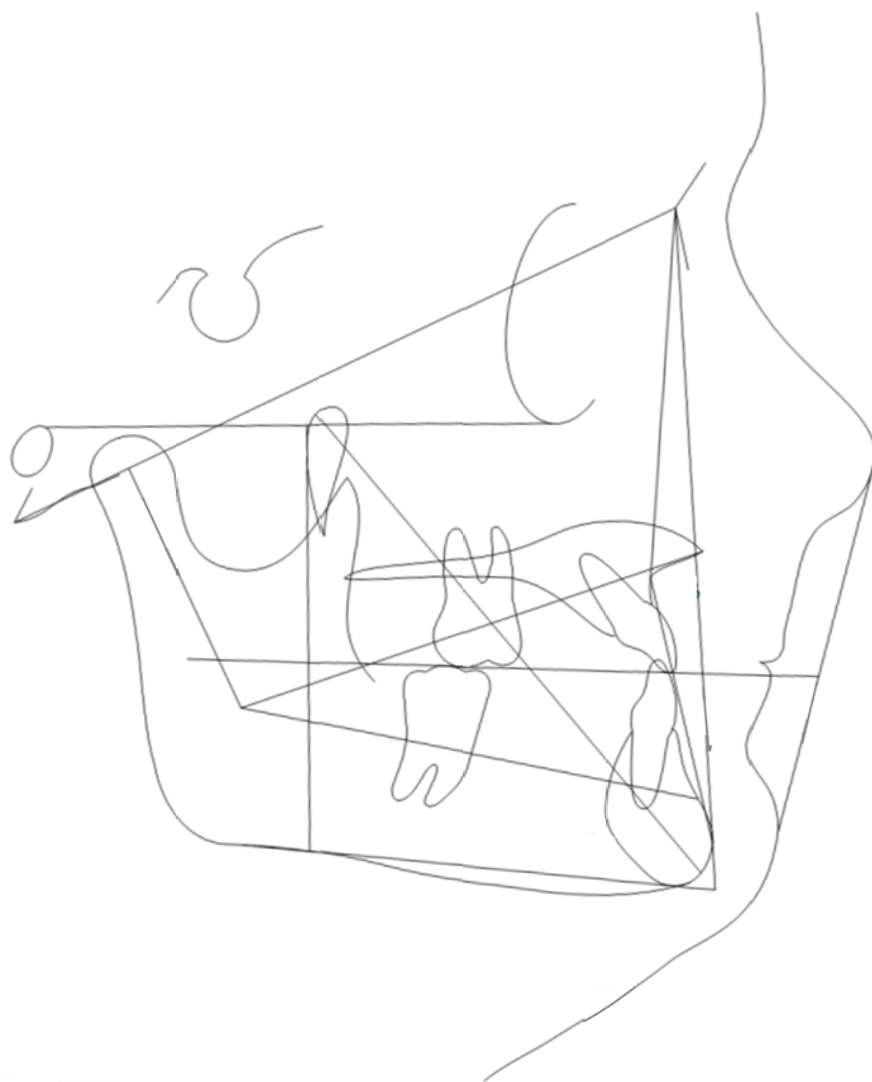


Figura 19. Trazado cefalométrico del paciente 12.

**Paciente:** 12      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 11/2 años      **Tipo de OI:** IV

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	104,88°	90°	±3	Braquifacial
Profundidad facial	92,97°	87°	±3	Braquifacial
Ángulo plano mandibular	5,79°	26°	±4	Braquifacial
AFI	29,85°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	53,53°	26°	±4	Braquifacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	-6,65mm	2mm	±2	Clase III ósea
Profundidad maxilar	85,73°	90°	±3	Retruido

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	-1,47mm	1mm	±2	Lingualizado
Inclinación incisivo inferior	19,52°	22°	±4	Bien posicionado
Posición molar superior	17,92mm	Edad+3	±3	Mesializado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	-6,46mm	-2mm	±2	Retroquelia

**Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase III ósea de causa mixta y patrón de crecimiento braquifacial; incisivo inferior en linguogresión; molar superior mesializado y retroquelia inferior.

Paciente: 13      Sexo: Hombre      Edad: 13/0 años      Tipo de OI: IV

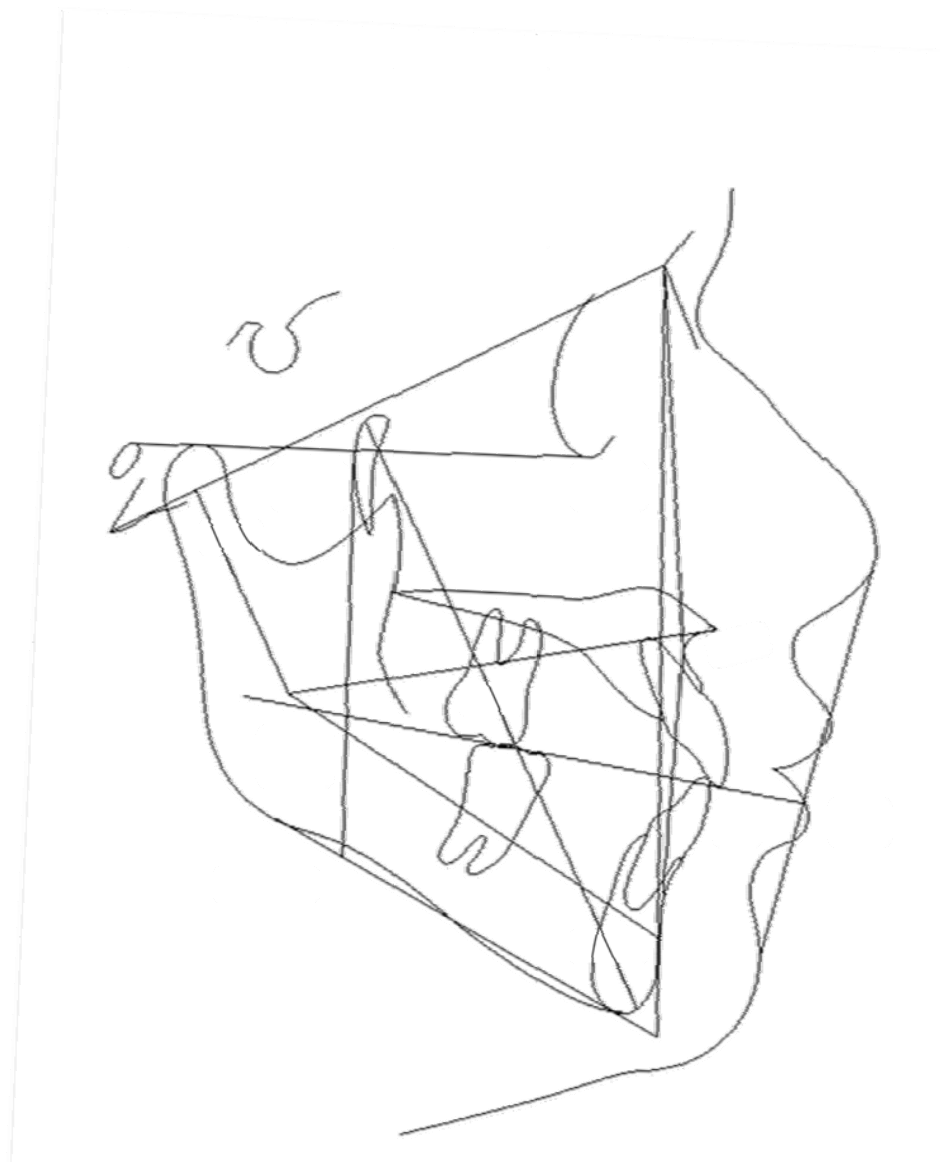


Figura 20. Trazado cefalométrico del paciente 13.

**Paciente:** 13      **Sexo:** Hombre      **Edad:** 13/0 años      **Tipo de OI:** IV

<b>Maxilar inferior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Eje facial	90,12°	90°	±3	Mesofacial
Profundidad facial	91,1°	87°	±3	Braquifacial
Ángulo plano mandibular	27,3°	26°	±4	Mesofacial
AFI	41,16°	47°	±4	Braquifacial
Arco mandibular	31,83°	26°	±4	Braquifacial

<b>Maxilar superior</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Convexidad facial	3,56mm	2mm	±2	Clase I ósea
Profundidad maxilar	94,55°	90°	±3	Protruido

<b>Posición dentaria</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Posición incisivo inferior	5,34mm	1mm	±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	26,49°	22°	±4	Proinclinado
Posición molar superior	15,64mm	Edad+3	±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Caso	Norma	DS	Interpretación
Protrusión labio inferior	1,42mm	-2mm	±2	Proquelia

**Síntesis diagnóstica:**

Niño con Clase I ósea y patrón de crecimiento mesobraquifacial; incisivo inferior en vestibuloversión coronal; molar superior bien posicionado y proquelia inferior.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL TOTAL DE LA MUESTRA

<b>Maxilar inferior</b>	Muestra OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Eje facial	91,16° ±7,29	81,09 – 104,88	90° ±3	Mesofacial
Profundidad facial	87,23° ±4,66	76,67 – 93,13	87° ±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	24,6° ±10,06	5,79 – 42,77	26° ±4	Mesofacial
AFI	40,04° ±5,77	29,85 – 48,78	47° ±4	Braquifacial
Arco mandibular	31,13° ±9,70	19,92 – 53,56	26° ±4	Braquifacial

<b>Maxilar superior</b>	Muestra OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Convexidad facial	1,24mm ±4,47	-6,65 – 6	2mm ±2	Clase I ósea
Profundidad maxilar	88,65° ±3,24	82,17 – 94,55	90° ±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Muestra OI	Mín – Máx	Norma	Interpretación
Posición incisivo inferior	3,5mm ±3,38	-1,47 – 11,8	1mm ±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	23,85° ±8,68	15,19 – 49,33	22° ±4	Inclinación normal
Posición molar superior	11,27mm ±5,39	5,27 – 25,07	Edad+3 ±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Muestra OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Protrusión labio inferior	0,46mm ±2,84	-6,46 – 3,68	-2mm ±2	Proquelia

### Síntesis diagnóstica:

Pacientes con Clase I ósea y patrón de crecimiento mesobraquifacial; Incisivo inferior en vestibulogresión y ligera proquelia inferior.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DE NIÑAS CON OI

<b>Maxilar inferior</b>	Niñas OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Eje facial	92,39° ±8,63	81,09 – 101,91	90° ±3	Mesofacial
Profundidad facial	86,41° ±6,27	76,67 – 93,13	87° ±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	23,23° ±8,81	11,0 – 32,79	26° ±4	Mesofacial
AFI	39,42° ±6,83	32,97 – 49,78	47° ±4	Braquifacial
Arco mandibular	29,53° ±6,91	23,19 – 40,91	26° ±4	Mesofacial

<b>Maxilar superior</b>	Niñas OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Convexidad facial	1,12mm ±5,2	-5,28 – 5,36	2mm ±2	Clase I ósea
Profundidad maxilar	87,96° ±3,74	82,17 – 91,92	90° ±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Niñas OI	Mín – Máx	Norma	Interpretación
Posición incisivo inferior	4,17mm ±4,6	0,85 – 11,8	1mm ±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	26,54° ±13,28	15,19 – 49,33	22° ±4	Proinclinado
Posición molar superior	11,84mm ±7,78	5,27 – 25,07	Edad+3 ±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Niñas OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Protrusión labio inferior	0,85mm ±2,48	-2,3 – 3,	-2mm ±2	Proquelia

### Síntesis diagnóstica:

Niñas con Clase I ósea y patrón de crecimiento mesobraquifacial; Incisivo inferior en vestibuloversión coronal y ligera proquelia inferior.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DE NIÑOS CON OI

<b>Maxilar inferior</b>	Niños OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Eje facial	90,4° ±6,84	83,59 – 104,88	90° ±3	Mesofacial
Profundidad facial	87,75° ±3,74	81,99 – 92,97	87° ±3	Mesofacial
Ángulo plano mandibular	25,45° ±11,27	5,79 – 42,77	26° ±4	Mesofacial
AFI	40,44° ±5,47	29,85 – 46,69	47° ±4	Braquifacial
Arco mandibular	32,13° ±11,44	19,92 – 53,56	26° ±4	Braquifacial

<b>Maxilar superior</b>	Niños OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Convexidad facial	1,31mm ±4,34	-6,65 – 6	2mm ±2	Clase I ósea
Profundidad maxilar	89,08° ±3,07	85,73 – 94,55	90° ±3	Bien posicionado

<b>Posición dentaria</b>	Niños OI	Mín – Máx	Norma	Interpretación
Posición incisivo inferior	3,09mm ±2,64	-1,47 – 6,91	1mm ±2	Vestibulizado
Inclinación incisivo inferior	22,17° ±4,46	15,72 – 27,79	22° ±4	Inclinación normal
Posición molar superior	10,92mm ±3,85	6,48 – 17,92	Edad+3 ±3	Bien posicionado

<b>Análisis perfil blando</b>	Niños OI	Mín - Máx	Norma	Interpretación
Protrusión labio inferior	0,21mm ±3,19	-6,46 – 3,68	-2mm ±2	Proquelia

### Síntesis diagnóstica:

Niños con Clase I ósea y patrón de crecimiento mesobraquifacial; Incisivo inferior en vestibulogresión y ligera proquelia inferior.

## ESTUDIO COMPARATIVO OI TIPO I CON NORMAS DE RICKETTS

Se procede a comparar aquellos niños de ambos sexos que padecen OI tipo I con las normas establecidas por Ricketts. Se observa que hay diferencias estadísticamente significativas en la medida lineal que mide la distancia del labio inferior al plano estético.

### Maxilar inferior:

Los pacientes con OI tipo I presentan una AFI disminuida, esta medida angular, es indicativo de una mayor tendencia a un patrón de crecimiento horizontal, aunque no hay diferencias estadísticamente significativas.

<b>Maxilar inferior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	90,95° $\pm$ 4,62	90° $\pm$ 3	0,77
Profundidad facial	86,51° $\pm$ 2,89	87° $\pm$ 3	0,85
Ángulo plano mandibular	26,36° $\pm$ 9,12	26° $\pm$ 4	0,95
AFI	40,76° $\pm$ 4,07	47° $\pm$ 4	0,13
Arco mandibular	29,48° $\pm$ 9,11	26° $\pm$ 4	0,57

Tabla 8. Análisis comparativo del maxilar inferior entre OI tipo I y las normas de Ricketts.

### Maxilar superior:

No hay diferencias estadísticamente significativas en las dos variables estudiadas en este campo.

<b>Maxilar superior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	2,98mm $\pm$ 2,38	2mm $\pm$ 2	0,61
Profundidad maxilar	89,79° $\pm$ 2,15	90° $\pm$ 3	0,92

Tabla 9. Análisis comparativo del maxilar superior entre OI tipo I y las normas de Ricketts.

### Posición dentaria:

Al igual que en el apartado anterior, tampoco se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre la submuestra OI tipo I y las normas establecidas por Ricketts.

<b>Posición dentaria</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	1,96mm $\pm$ 2,07	1mm $\pm$ 2	0,59
Inclinación incisivo inferior	18,56° $\pm$ 5,39	22° $\pm$ 4	0,42
Posición molar superior	8,94mm $\pm$ 0,82	Edad+3 $\pm$ 3	0,24

Tabla 10. Análisis comparativo de la posición dentaria entre OI tipo I y las normas de Ricketts.

#### **Análisis del perfil blando:**

Tras el Test de la t de Students, se aprecian diferencias estadísticamente significativas al 95% en la distancia del labio inferior al plano estético (p=0,035).

<b>Análisis perfil blando</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	2,49mm $\pm$ 1,45	-2mm $\pm$ 2	<b>0,035*</b>

Tabla 11. Análisis comparativo del perfil blando entre OI tipo I y las normas de Ricketts.

## ESTUDIO COMPARATIVO OI TIPO III CON NORMAS DE RICKETTS

Se analiza a continuación los promedios de los pacientes con OI tipo III con las normas de Ricketts, de manera que se comprueba que no hay diferencias estadísticamente significativas.

### Maxilar inferior:

Se observa que los pacientes con OI tipo III, al igual que aquellos con una OI tipo I, presentan una AFI disminuída, propio de mandíbulas cuadradas (braquifaciales), aunque las diferencias no son estadísticamente significativas al 95%.

<b>Maxilar inferior</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	91,23° $\pm$ 9,40	90° $\pm$ 3	0,78
Profundidad facial	88,09° $\pm$ 4,39	87° $\pm$ 3	0,65
Ángulo plano mandibular	27,15° $\pm$ 12,65	26° $\pm$ 4	0,85
AFI	41,59° $\pm$ 7,84	47° $\pm$ 4	0,20
Arco mandibular	27,10° $\pm$ 8,77	26° $\pm$ 4	0,80

Tabla 12. Análisis comparativo del maxilar inferior entre OI tipo III y las normas de Ricketts.

### Maxilar superior:

Hay una clara tendencia a la clase III ósea, aunque no se aprecian diferencias estadísticamente significativas.

<b>Maxilar superior</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	-0,66mm $\pm$ 4,83	2mm $\pm$ 2	0,28
Profundidad maxilar	87,75° $\pm$ 1,66	90° $\pm$ 3	0,18

Tabla 13. Análisis comparativo del maxilar superior entre OI tipo III y las normas de Ricketts.

### Posición dentaria:

A pesar de presentar cierta proinclinación incisiva, no hay diferencias estadísticamente significativas entre niños con OI tipo III y las normas de Ricketts.

<b>Posición dentaria</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	5,38mm $\pm$ 4,29	1mm $\pm$ 2	0,07
Inclinación incisivo inferior	28,45° $\pm$ 12,36	22° $\pm$ 4	0,29
Posición molar superior	11,61mm $\pm$ 7,96	Edad+3 $\pm$ 3	0,79

Tabla 14. Análisis comparativo de posición dentaria entre OI tipo III y las normas de Ricketts.

#### **Análisis del perfil blando:**

No se observan diferencias estadísticamente significativas entre la submuestra OI tipo III y los valores establecidos por Ricketts.

<b>Análisis perfil blando</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	-0,05mm $\pm$ 2,15	-2mm $\pm$ 2	0,17

Tabla 15. Análisis comparativo del perfil blando entre OI tipo III y las normas de Ricketts.

## ESTUDIO COMPARATIVO OI TIPO IV CON NORMAS DE RICKETTS

Finalmente, se compara la población formada por niños con OI tipo IV con las normas establecidas por Ricketts para la cefalometría lateral. En este caso, si que hay diferencias estadísticamente significativas al 95% en la AFI.

### Maxilar inferior:

En este campo, las variables ángulo del plano mandibular, AFI se encuentran disminuidas mientras que el arco mandibular está aumentado, lo que indica una mandíbula cuadrada y potente. Se observan diferencias estadísticamente significativas en la AFI ( $p=0,01$ ).

<b>Maxilar inferior</b>	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	91,22° $\pm 7,77$	90° $\pm 3$	0,75
Profundidad facial	86,81° $\pm 6,34$	87° $\pm 3$	0,95
Ángulo plano mandibular	20,98° $\pm 8,67$	26° $\pm 4$	0,27
AFI	38,06° $\pm 4,67$	47° $\pm 4$	<b>0,01*</b>
Arco mandibular	36,15° $\pm 10,49$	26° $\pm 4$	0,07

Tabla 16. Análisis comparativo del maxilar inferior entre OI tipo IV y las normas de Ricketts

### Maxilar superior:

Los valores obtenidos, no demuestran diferencias estadísticamente significativas en el estudio del maxilar superior entre niños con OI tipo IV y las normas.

<b>Maxilar superior</b>	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	2,11mm $\pm 5,11$	2mm $\pm 2$	0,96
Profundidad maxilar	88,86° $\pm 4,93$	90° $\pm 3$	0,67

Tabla 17. Análisis comparativo del maxilar superior entre OI tipo IV y las normas de Ricketts.

### Posición dentaria:

No se aprecian diferencias estadísticamente significativas entre el grupo a estudiar y las normas.

<b>Posición dentaria</b>	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	2,55mm $\pm$ 2,52	1mm $\pm$ 2	0,31
Inclinación incisivo inferior	22,42° $\pm$ 2,94	22° $\pm$ 4	0,85
Posición molar superior	12,34mm $\pm$ 4,22	Edad+3 $\pm$ 3	0,52

Tabla 18 Análisis comparativo de posición dentaria entre OI tipo IV y las normas de Ricketts.

#### **Análisis del perfil blando:**

Tampoco se observan diferencias estadísticamente significativas entre el grupo OI tipo IV y las normas de Ricketts.

<b>Análisis perfil blando</b>	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	-0,24mm $\pm$ 3,81	-2mm $\pm$ 2	0,38

Tabla 19. Análisis comparativo del perfil blando entre OI tipo IV y las normas de Ricketts.

## ESTUDIO COMPARATIVO OI TIPO I Y OI TIPO III

Al comparar los niños con OI Tipo I con OI Tipo III mediante el análisis estadístico Test de la t Student, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas al 95% entre los dos grupos.

### Maxilar inferior:

Todos los valores de las variables estudiadas son similares en ambos grupos, por tanto, no hay diferencias estadísticamente significativas.

<b>Maxilar inferior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	90,95° ±4,62	91,23° ±9,40	0,96
Profundidad facial	86,51° ±2,89	88,09° ±4,39	0,60
Ángulo plano mandibular	26,36° ±9,12	27,15° ±12,65	0,92
AFI	40,76° ±4,07	41,59° ±7,84	0,87
Arco mandibular	29,48° ±9,11	27,1° ±8,77	0,72

Tabla 20. Análisis comparativo del maxilar inferior entre Tipo I y III.

### Maxilar superior:

Se puede observar que, la convexidad facial está ligeramente disminuida en el subgrupo III, lo que indica una mayor tendencia a la Clase III esquelética, aunque no hay diferencias estadísticamente significativas entre ambas muestras.

<b>Maxilar superior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	2,98mm ±2,38	-0,66mm ±4,83	0,27
Profundidad maxilar	89,79° ±2,15	87,75° ±1,66	0,18

Tabla 21. Análisis comparativo del maxilar superior entre Tipo I y III.

### Posición dentaria:

Al igual que en el apartado anterior, aquellos niños con OI tipo III tienen mayor proinclinación incisiva y una mayor mesialización del molar, aunque estadísticamente no es significativa.

<b>Posición dentaria</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	1,96mm $\pm$ 2,07	5,38mm $\pm$ 4,29	0,25
Inclinación incisivo inferior	18,56° $\pm$ 5,39	28,45° $\pm$ 12,36	0,24
Posición molar superior	8,94mm $\pm$ 0,82	11,61mm $\pm$ 7,96	0,49

Tabla 22. Análisis comparativo de la posición dental entre Tipo I y III.

### Análisis del perfil blando:

En este caso, los niños con OI tipo I tienen proquelia inferior frente a aquellos que padecen OI tipo III, aunque tampoco hay diferencias significativas.

<b>Análisis perfil blando</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	2,49mm $\pm$ 1,45	-0,05mm $\pm$ 2,15	0,12

Tabla 23. Análisis comparativo del perfil blando entre Tipo I y III.

## ESTUDIO COMPARATIVO OI TIPO I Y OI TIPO IV

Dentro del grupo a estudiar, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas al 95% entre las submuestras Tipo I y IV.

### Maxilar inferior:

Al comparar las medias de ambos subgrupos, se observa que a pesar de haber una mayor rotación horaria de la mandíbula en aquellos niños con OI tipo IV, no es estadísticamente significativo.

<b>Maxilar inferior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	90,95° ±4,62	91,22° ±7,77	0,96
Profundidad facial	86,51° ±2,89	86,81° ±6,34	0,94
Ángulo plano mandibular	26,36° ±9,12	20,98° ±8,67	0,43
AFI	40,76° ±4,07	38,06° ±4,67	0,41
Arco mandibular	29,48° ±9,11	36,15° ±10,49	0,39

Tabla 24. Análisis comparativo del maxilar inferior entre Tipo I y IV.

### Maxilar inferior:

No hay diferencias significativas entre los dos grupos. Los valores son similares para ambos.

<b>Maxilar superior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	2,98mm ±2,38	2,11mm ±5,11	0,79
Profundidad maxilar	89,79° ±2,15	88,86° ±4,93	0,77

Tabla 25. Análisis comparativo del maxilar superior entre Tipo I y IV.

### Posición dentaria:

Aunque en las tres variables estudiadas se ha encontrado valores más altos en los niños con OI tipo IV, tras realizar el test de la T de Student no se han observado diferencias estadísticamente significativas.

<b>Posición dentaria</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	1,96mm $\pm$ 2,07	2,55mm $\pm$ 2,52	0,74
Inclinación incisivo inferior	18,56° $\pm$ 5,39	22,42° $\pm$ 2,94	0,34
Posición molar superior	8,94mm $\pm$ 0,82	12,34mm $\pm$ 4,22	0,23

Tabla 26. Análisis comparativo de la posición dental entre Tipo I y IV.

#### **Análisis del perfil blando:**

En el subgrupo Tipo I se observa una mayor proquelia, aunque no hay diferencias significativas entre ambas submuestras.

<b>Análisis perfil blando</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	2,49mm $\pm$ 1,45	-0,24mm $\pm$ 3,81	0,29

Tabla 27. Análisis comparativo del perfil blando entre Tipo I y IV.

## ESTUDIO COMPARATIVO OI TIPO III Y OI TIPO IV

Se analizan a continuación niños con OI tipo III con aquellos que presentan OI tipo IV, no encontrándose diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos.

### Maxilar inferior:

Aunque se encuentran valores más bajos en el subgrupo OI tipo IV en la mayor parte de las variables estudiadas (ángulo plano mandibular, AFI y arco mandibular), indicando un patrón braquifacial, no se observan diferencias estadísticamente significativas.

<b>Maxilar inferior</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	91,23° ±9,40	91,22° ±7,77	0,99
Profundidad facial	88,09° ±4,39	86,81° ±6,34	0,72
Ángulo plano mandibular	27,15° ±12,65	20,98° ±8,67	0,39
AFI	41,59° ±7,84	38,06° ±4,67	0,44
Arco mandibular	27,1° ±8,77	36,15° ±10,49	0,17

Tabla 28. Análisis comparativo del maxilar inferior entre Tipo III y IV.

### Maxilar superior:

Hay una tendencia a la clase III esquelética en aquellos individuos con OI tipo III, aunque estas diferencias no son estadísticamente significativas al 95%.

<b>Maxilar superior</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	-0,66mm ±4,83	2,11mm ±5,11	0,40
Profundidad maxilar	87,75° ±1,66	88,86° ±4,93	0,64

Tabla 29. Análisis comparativo del maxilar superior entre Tipo III y IV.

### Posición dentaria:

En los pacientes con OI tipo III (patología más severa) se observa una mayor vestibulo versión coronal del incisivo inferior, aunque no se detectan diferencias estadísticamente significativas.

<b>Posición dentaria</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	5,38mm $\pm$ 4,29	2,55mm $\pm$ 2,52	0,23
Inclinación incisivo inferior	28,45° $\pm$ 12,36	22,42° $\pm$ 2,94	0,22
Posición molar superior	11,61mm $\pm$ 7,96	12,34mm $\pm$ 4,22	0,86

Tabla 30. Análisis comparativo de la posición dental entre Tipo III y IV.

#### **Análisis del perfil blando:**

Los valores obtenidos son similares en ambos grupos, no encontrándose por tanto diferencias estadísticamente significativas.

<b>Análisis perfil blando</b>	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	-0,05mm $\pm$ 2,15	-0,24mm $\pm$ 3,81	0,92

Tabla 31. Análisis comparativo del perfil blando entre Tipo III y IV.

## ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE LOS DISTINTOS TIPOS DE OI

Dentro de la muestra de pacientes con OI, se han analizado si existen diferencias estadísticamente significativas en cada una de las variables a estudiar. Tras realizar el test ANOVA, se observa que no hay diferencias significativas al 95% entre los tres tipos de severidad de la enfermedad.

### **Maxilar inferior:**

En el estudio del maxilar inferior, se aprecia que las medidas de la AFI están por debajo de la norma en los tres tipos de OI, lo que indica cierta convergencia entre la mandíbula y el maxilar superior (patrón de crecimiento braquifacial) siendo ésta más marcada en el tipo IV. Aunque no hay diferencias significativas.

El Arco mandibular está más aumentado en la submuestra de pacientes con OI tipo IV, lo que describiría una mandíbula fuerte y cuadrada, característica del patrón braquifacial, aunque tampoco se aprecian diferencias significativas.

<b>Maxilar inferior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Anova (Valor p)
Eje facial	90,95° ±4,62	91,23° ±9,40	91,22° ±7,77	0,99
Profundidad facial	86,51° ±2,89	88,09° ±4,39	86,81° ±6,34	0,88
Ángulo plano mandibular	26,36° ±9,12	27,15° ±12,65	20,98° ±8,67	0,63
AFI	40,76° ±4,07	41,59° ±7,84	38,06° ±4,67	0,64
Arco mandibular	29,48° ±9,11	27,1° ±8,77	36,15° ±10,49	0,34

Tabla 32. Análisis comparativo del maxilar inferior entre los tres tipos de OI.

### **Maxilar superior:**

A pesar de que existe una tendencia a la clase III ósea que va en concordancia con la gravedad de la enfermedad (III > IV > I), no hay diferencias estadísticamente significativas entre los tres subgrupos.

<b>Maxilar superior</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Anova (Valor p)
Convexidad facial	2,98mm $\pm$ 2,38	-0,66mm $\pm$ 4,83	2,11mm $\pm$ 5,11	0,5
Profundidad maxilar	89,79° $\pm$ 2,15	87,75° $\pm$ 1,66	88,86° $\pm$ 4,93	0,71

Tabla 33. Análisis comparativo del maxilar superior entre los tres tipos de OI.

#### Posición dentaria:

En este campo, se puede observar que la posición e inclinación del incisivo inferior aumenta en función de la severidad de la enfermedad (III > IV > I), mientras que el molar superior está más mesializado en subgrupo IV y más distalado en aquellos que padecen OI tipo I, aunque las diferencias estadísticamente no son consideradas de interés.

<b>Posición dentaria</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Anova (Valor p)
Posición incisivo inferior	1,96mm $\pm$ 2,07	5,38mm $\pm$ 4,29	2,55mm $\pm$ 2,52	0,3
Inclinación incisivo inferior	18,56° $\pm$ 5,39	28,45° $\pm$ 12,36	22,42° $\pm$ 2,94	0,28
Posición molar superior	8,94mm $\pm$ 0,82	11,61mm $\pm$ 7,96	12,34mm $\pm$ 4,22	0,71

Tabla 34. Análisis comparativo de la posición dentaria entre los tres tipos de OI.

#### Análisis del perfil blando:

En la distancia lineal del labio inferior al plano estético, existe proquelia en la submuestra OI tipo I, aunque las diferencias no son consideradas significativas.

<b>Análisis perfil blando</b>	Tipo I (n=3) $\bar{x} \pm SD$	Tipo III (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Tipo IV (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Anova (Valor p)
Protrusión labio inferior	2,49mm $\pm$ 1,45	-0,05mm $\pm$ 2,15	-0,24mm $\pm$ 3,81	0,4

Tabla 35. Análisis comparativo del perfil blando entre los tres tipos de OI.

## ESTUDIO COMPARATIVO NIÑOS CON OI Y NORMAS DE RICKETTS

A continuación se divide la muestra por sexos, de manera que se comparan en este apartado los promedios obtenidos en los niños (independientemente de la severidad de la enfermedad) con las normas de Ricketts. Aplicando el test de la T de Student, se observan que hay diferencias estadísticamente significativas en la AFI ( $p=0,01$ ).

### Maxilar inferior:

Se puede observar en la tabla que tanto la AFI y el arco mandibular se salen de la norma, estando en el primero disminuido y en el segundo aumentado, lo que indica que el patrón de crecimiento mandibular es braquifacial, aunque sólo se encuentran diferencias estadísticamente significativas al 95% en la AFI ( $p=0,01$ ).

<b>Maxilar inferior</b>	Niños (n=8) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	90,40° $\pm$ 6,84	90° $\pm$ 3	0,88
Profundidad facial	87,75° $\pm$ 3,74	87° $\pm$ 3	0,66
Ángulo plano mandibular	25,45° $\pm$ 11,27	26° $\pm$ 4	0,89
AFI	40,44° $\pm$ 5,47	47° $\pm$ 4	<b>0,01*</b>
Arco mandibular	32,13° $\pm$ 11,44	26° $\pm$ 4	0,17

Tabla 36. Análisis comparativo del maxilar inferior entre niños y normas de Ricketts.

### Maxilar superior:

No hay diferencias estadísticamente significativas entre los niños con OI y las normas establecidas por Ricketts.

<b>Maxilar superior</b>	Niños (n=8) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	1,31mm $\pm$ 4,34	2mm $\pm$ 2	0,69
Profundidad maxilar	89,08° $\pm$ 3,07	90° $\pm$ 3	0,55

Tabla 37. Análisis comparativo del maxilar superior entre niños y normas de Ricketts

### Posición dentaria:

Aunque haya una ligera vestibulo gresión del incisivo inferior, no se encuentran diferencias estadísticamente significativas al 95%.

<b>Posición dentaria</b>	Niños (n=8) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	3,09mm $\pm$ 2,64	1mm $\pm$ 2	0,09
Inclinación incisivo inferior	22,17° $\pm$ 4,46	22° $\pm$ 4	0,93
Posición molar superior	10,92mm $\pm$ 3,85	Edad+3 $\pm$ 3	0,20

Tabla 38. Análisis comparativo de la posición dentaria entre niños y normas de Ricketts

### Análisis del perfil blando:

Aunque hay una ligera tendencia a la proquelia inferior, no se aprecian diferencias estadísticamente significativas.

<b>Análisis perfil blando</b>	Niños (n=8) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	0,21mm $\pm$ 3,19	-2mm $\pm$ 2	0,11

Tabla 39. Análisis comparativo del perfil blando entre niños y normas de Ricketts

## ESTUDIO COMPARATIVO NIÑAS CON OI Y NORMAS DE RICKETTS

En este apartado, a diferencia del anterior, tras aplicar el Test de la T de Student se estudia si se observan diferencias estadísticamente significativas entre las niñas y las normas de Ricketts. No se encuentran datos de gran relevancia.

### Maxilar inferior:

Las niñas presentan una AFI disminuida, por tanto indica una tendencia a una rotación antihoraria de la misma, pero no se observan diferencias estadísticamente significativas al 95%.

<b>Maxilar inferior</b>	Niñas (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	92,39° ±8,63	90° ±3	0,57
Profundidad facial	86,41° ±6,27	87° ±3	0,85
Ángulo plano mandibular	23,23° ±8,81	26° ±4	0,54
AFI	39,42° ±6,83	47° ±4	0,06
Arco mandibular	29,53° ±6,91	26° ±4	0,35

Tabla 40. Análisis comparativo del maxilar inferior entre niñas y normas de Ricketts

### Maxilar superior:

No se detectan tampoco diferencias estadísticamente significativas en las variables estudiadas.

<b>Maxilar superior</b>	Niñas (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	1,12mm ±5,20	2mm ±2	0,73
Profundidad maxilar	87,96° ±3,74	90° ±3	0,37

Tabla 41. Análisis comparativo del maxilar superior entre niñas y normas de Ricketts

### Posición dentaria:

En este caso, a diferencia de los niños, la vestibulo gresión es más marcada, no obstante, tampoco se aprecian diferencias estadísticamente significativas.

<b>Posición dentaria</b>	Niñas (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Posición incisivo inferior	4,17mm $\pm$ 4,60	1mm $\pm$ 2	0,19
Inclinación incisivo inferior	26,54° $\pm$ 13,28	22° $\pm$ 4	0,48
Posición molar superior	11,84mm $\pm$ 7,78	Edad+3 $\pm$ 3	0,92

Tabla 42. Análisis comparativo de la posición dentaria entre niñas y normas de Ricketts

#### **Análisis del perfil blando:**

No se encuentran diferencias estadísticamente significativas a pesar de haber una ligera proquelia inferior.

<b>Análisis perfil blando</b>	Niñas (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Norma $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Protrusión labio inferior	0,85mm $\pm$ 2,48	-2mm $\pm$ 2	0,08

Tabla 43. Análisis comparativo del perfil blando entre niñas y normas de Ricketts

## ESTUDIO COMPARATIVO NIÑOS Y NIÑAS CON OI

Dentro de la muestra a estudiar (n=13) se han analizado si existen diferencias entre los niños y las niñas, independientemente de la severidad de la enfermedad, encontrando en todas las variables valores similares. Realizando el Test de la t de Student para la comparación de sus medias, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas al 95% entre los dos grupos.

### Maxilar inferior:

En este campo, el arco mandibular presenta valores más altos en el grupo de los niños, lo que indica una mayor tendencia a una mandíbula más robusta, braquifacial, aunque las diferencias no son estadísticamente significativas.

<b>Maxilar inferior</b>	Niños (n=8) $\bar{x} \pm SD$	Niñas (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Eje facial	90,40° ±6,84	92,39° ±8,63	0,65
Profundidad facial	87,75° ±3,74	86,41° ±6,27	0,63
Ángulo plano mandibular	25,45° ±11,27	23,23° ±8,81	0,71
AFI	40,44° ±5,47	39,42° ±6,83	0,77
Arco mandibular	32,13° ±11,44	29,53° ±6,91	0,65

Tabla 44. Análisis comparativo de las variables del maxilar inferior según género.

### Maxilar superior:

Los valores son similares en ambos grupos, por tanto, no se aprecian por tanto diferencias estadísticamente significativas.

<b>Maxilar superior</b>	Niños (n=8) $\bar{x} \pm SD$	Niñas (n=5) $\bar{x} \pm SD$	Test T (Valor p)
Convexidad facial	1,31mm ±4,34	1,12mm ±5,20	0,94
Profundidad maxilar	89,08° ±3,07	87,96° ±3,74	0,56

Tabla 45. Análisis comparativo de las variables del maxilar superior según género.

### Posición dentaria:

En las niñas se aprecia una mayor vestibulo-versión del incisivo inferior y una mayor mesialización del molar inferior con respecto a los niños, aunque las diferencias no son consideradas significantes.

<b>Posición dentaria</b>	Niños (n=8)	Niñas (n=5)	Test T
	$\bar{x} \pm SD$	$\bar{x} \pm SD$	(Valor p)
Posición incisivo inferior	3,09mm $\pm$ 2,64	4,17mm $\pm$ 4,60	0,59
Inclinación incisivo inferior	22,17° $\pm$ 4,46	26,54° $\pm$ 13,28	0,51
Posición molar superior	10,92mm $\pm$ 3,85	11,84mm $\pm$ 7,78	0,77

Tabla 46. Análisis comparativo de la posición dentaria según género.

### Análisis del perfil blando:

En las niñas tiende a haber una ligera proquelia, pero estadísticamente no es significativo.

<b>Análisis perfil blando</b>	Niños (n=8)	Niñas (n=5)	Test T
	$\bar{x} \pm SD$	$\bar{x} \pm SD$	(Valor p)
Protrusión labio inferior	0,21mm $\pm$ 3,19	0,85mm $\pm$ 2,48	0,71

Tabla 47. Análisis comparativo del perfil blando según género.

## **VI. DISCUSIÓN**

## APLICABILIDAD DE LOS HALLAZGOS CEFALOMÉTRICOS

El análisis cefalométrico de radiografías laterales de cráneo es una de las principales herramientas para el estudio de la morfología y crecimiento de la región craneofacial, lo que permite establecer un adecuado diagnóstico ortodóncico y planificar el tratamiento correspondiente, así como ver alteraciones en el crecimiento asociados a anomalías genéticas como el caso de la OI<sup>37</sup>.

Los pacientes que presentan este tipo de patología presentan dificultad para localizar ciertos puntos anatómicos, por lo tanto, para una mayor precisión diagnóstica es necesario realizar otro tipo de pruebas por imagen tales como la tomografía computerizada (TC) y la resonancia magnética (RM); no obstante la radiografía convencional sigue siendo de interés debido ya que se considera como una prueba de bajo coste y de menor radiación<sup>37</sup>.

Con el fin de evaluar la fiabilidad de los puntos de referencia anatómicos en radiografías laterales de cráneo, Arponen y cols.<sup>37</sup> seleccionaron 23 radiografías al azar pertenecientes a individuos sanos; donde había que marcar 7 puntos (silla turca, nasión, espina nasal posterior, basion, opisthion, punto más inferior de la curva del occipital y punto más superior de la punta del proceso odontoide del axis); 20 radiografías fueron analizadas por 2 examinadores dos veces con un intervalo de 3 semanas entre el primer análisis y el segundo, y posteriormente se comparan los resultados obtenidos. De manera similar se hizo con las otras 3 radiografías restantes, las cuales fueron analizadas por 11 examinadores.

Los puntos basion y opisthion eran los más difíciles de localizar, donde el primero afecta a la medición del ángulo de la base craneal entre otros.

Los errores inter e intraexaminador eran similares, aunque cabe destacar que, el error intraexaminador era menor en la identificación de los puntos repetidos. La variación que puede tener lugar en la localización de un determinado punto de referencia tiene un efecto bajo en el valor de la medición, por lo que los errores que puedan derivarse del tipo de examinador no influye en los resultados<sup>37</sup>.

Los puntos anatómicos para el análisis de anomalías craneofaciales se localizan de manera similar tanto en radiografías laterales de cráneo como en imágenes 3D (TC y RM).

## ANOMALÍAS CRANEOFACIALES EN PACIENTES CON OI

Apenas hay estudios que hagan referencia a los detalles o características cefalométricas de este tipo de enfermedad, especialmente en niños y adolescentes, aun sabiendo que puede llegar a ser letal. Por tanto, al ser considerada la OI como una enfermedad rara, es muy difícil contar con una muestra suficiente para poder llevar a cabo un trabajo de investigación. No obstante, se cree que la incidencia puede ser mayor, ya que cabe la posibilidad de que pacientes desconozcan la enfermedad debido a que la manifiestan de forma leve.

Otra complicación que hay que añadir es que cada vez más se van añadiendo nuevos tipos de OI a la tabla inicial que estableció en el año 1979 el Dr. Sillence; esto es debido al gran avance de la ciencia y de las técnicas genéticas que permiten identificar el gen causante. Con el fin de evitar confusiones, se decide utilizar los cuatro tipos de OI establecidos por dicho autor en función de la severidad de la enfermedad.

Para tener unas nociones básicas acerca de las características craneofaciales que pueden presentar este tipo de paciente, se decide estudiar las cefalometrías laterales de Ricketts de cada uno de los niños que forman parte de la muestra. El motivo por el cual se decide estudiar la cefalometría de dicho autor, es porque las normas que establece son para los 9 años de edad y es, por tanto, la que más se asemeja a la de nuestra población a estudiar ( $9,83 \pm 1,84$  años).

En la literatura revisada, sólo se encuentran tres artículos de interés y que nos puede permitir comparar nuestros resultados.

### **Maxilar inferior:**

En nuestra muestra estudiada, se comprueba que hay una correcta dirección del crecimiento del mentón, el cual no cambia con la edad excepto cuando se realiza un tratamiento de manera que puede abrir o cerrar el eje facial. En sentido anteroposterior, la mandíbula se encuentra bien posicionada, mientras que la inclinación del cuerpo mandibular tiende a disminuir, lo que indica que estamos ante pacientes con tendencia a un patrón de crecimiento horizontal o braquifacial. A esta última observación habría que añadir que la AFI se encuentra disminuida a la vez que el arco mandibular aumenta. Por tanto, los pacientes de nuestra muestra tienen un patrón facial mesobraquifacial.

Dividiendo la muestra en función de la severidad de la enfermedad, encontramos que los niños con OI tipo IV son los que presentan una AFI más pequeña ( $38,06^\circ$ ) que comparado con las normas de Ricketts es el único subgrupo que presenta diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,012$ ) a pesar de que estos valores se encuentran también disminuidos en los otros dos tipos de OI, siendo de  $40,76^\circ$  para la tipo I y de  $41,57^\circ$  para la tipo III.

Si se procede a comparar las distintas AFI entre los tres tipos de OI, no se observan diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,64$ ). Por tanto, el patrón de crecimiento es braquifacial en los tres grupos, siendo mayor en el tipo IV.

Al estudiar el maxilar inferior en función del género, se aprecia una mayor proyección del mentón en el grupo de las niñas, aunque no hay diferencias estadísticamente significativas. En ambos grupos se encuentran la AFI disminuida, estableciéndose diferencias estadísticamente significativas en el grupo de los niños ( $p=0,01$ ) al ser comparado con las normas establecidas por Ricketts; sin embargo cuando se compara con las niñas, no se aprecian diferencias significativas ( $p=0,77$ ). Cabe decir que la tendencia del crecimiento es horizontal para ambos sexos, aunque es algo mayor en los niños debido a que el arco mandibular está más aumentado ( $32,13^\circ$  frente a  $29,53^\circ$  de las niñas), aunque no hay diferencias estadísticamente significativas.

Estos resultados que obtenemos, se contraponen a la mayoría de lo que reflejan las fuentes bibliográficas consultadas, donde afirman que estos pacientes presentan una mayor tendencia al crecimiento vertical de la cara (dólicofacial)<sup>6,8,17,30</sup> y como concluyen Chang y cols.<sup>5</sup> ya que los pacientes estudiados presentaban una mayor divergencia facial.

El hecho de que en nuestro trabajo encontremos una mayor tendencia al patrón de crecimiento horizontal o braquifacial puede deberse a una antero-rotación mandibular como consecuencia de alteraciones dentarias (atrición, extracciones, DI, etc.) como afirma en su estudio Waltimo – Siren y cols.<sup>30</sup>.

### **Maxilar superior:**

En nuestro estudio se encuentra que hay una tendencia a la clase III esquelética en consonancia a la severidad de la enfermedad, siendo ésta más marcada en aquellos que padecen una OI tipo III y más leve en los sujetos con OI tipo I (OI tipo III > tipo IV > tipo I).

Con el fin de averiguar si esa tendencia a la clase III ósea es de causa maxilar, mandibular o mixta, se procede a estudiar la profundidad del maxilar junto con la profundidad facial, concluyendo que en nuestro caso es más bien de causa maxilar; ésta tiende a disminuir especialmente en la OI tipo III ( $87,75^\circ$ ), aunque no es considerado de interés estadístico. Este valor va disminuyendo en relación a la gravedad de la enfermedad, presentando el tipo I los valores más próximos a la norma ( $89,79^\circ$ ) y el tipo III los más alejados y más bajos (tipo I > tipo IV > tipo III).

Estos hallazgos coinciden con los de Waltimo – Soren y cols.<sup>30</sup>, que observan en su estudio una tendencia a la clase III ósea, aunque las diferencias no son estadísticamente significativas

respecto al grupo control. Además encuentran una mayor retrusión del maxilar superior, especialmente en aquellos sujetos con OI tipo III y IV.

Nuestros resultados también coinciden con los analizados por Jensen y cols.<sup>32</sup>, donde la relación máxilo – mandibular era normal en el tipo I y IV. En cuanto a la posición del maxilar, ésta se encontraba en una posición más posterior en el subgrupo femenino de OI tipo III. Respecto a este último dato, si dividimos nuestra muestra por género (sin considerar la severidad de la enfermedad), coincidiríamos con los datos aportados por dichos autores, aunque no es estadísticamente significativo ( $p=0,71$ ).

Chang y cols.<sup>5</sup>, cuyo número muestral es similar al nuestro, observan que existe una retrusión del maxilar superior, sin embargo, al presentar un ángulo articular más pequeño (sella – articular – gonión) presentan una mayor tendencia al prognatismo mandibular, lo que explica que estos niños presenten un perfil facial de clase III ósea.

#### **Posición dentaria:**

El incisivo inferior, teniendo en cuenta el total de la muestra, se encuentra en una ligera vestibular gresión. Si procedemos a estudiar la posición e inclinación del mismo en los diferentes tipos de OI, se aprecia que en el tipo I y IV están correctamente posicionados, aunque cabe destacar que a mayor severidad de la enfermedad, mayor tendencia a la proinclinación, aunque las diferencias no son estadísticamente significantes ( $p=0,3$  y  $p=0,28$ ).

Si nos atenemos al género, en el caso de los niños se encuentra en vestibular gresión, mientras que en las niñas el incisivo está en vestibular versión, aunque estos datos no son relevantes ( $p=0,59$  y  $p=0,51$ ).

Comparando nuestros datos con los de la literatura revisada, Waltimo – Siren y cols.<sup>30</sup>, refiere que a pesar de la tendencia natural a la retroinclinación incisiva para compensar la mordida cruzada anterior que suelen presentar estos pacientes, es posible encontrar en ocasiones una vestibular versión de los mismos; debido al reducido espacio que puede tener la lengua lo que haría que éstos se proyecten hacia bucal.

El molar superior, se encuentra bien posicionado tanto en el total de la muestra como en los diferentes tipos de OI, estando más distalado en el subgrupo correspondiente a la OI tipo I y más mesializado en el tipo IV, aunque no es de relevancia estadística. En el caso de las niñas, en base a los resultados obtenidos, sí que podemos decir que se encuentra mesializado respecto al grupo de los niños, aunque no hay diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,71$ ).

### **Análisis del perfil blando:**

En nuestra muestra, la distancia del total de la muestra al plano estético es de 0,46 mm, lo que indica una cierta proquelia inferior. Sin embargo, al analizar esta variable en función de la severidad de la enfermedad se aprecia que en los subgrupos OI tipo III y IV el labio inferior se encuentra por detrás de la línea que une los puntos más prominentes de la nariz y del mentón a nivel del perfil blando (- 0,05 y - 0,24mm respectivamente), mientras que en la submuestra OI tipo I sobrepasaba dicha línea (2,49mm). No se establecen diferencias estadísticamente significativas entre los 3 grupos ( $p=0,4$ ).

Si que se observan diferencias estadísticamente significativas en el subgrupo OI tipo I cuando se comparan con las normas de Ricketts ( $p=0,03$ ).

En cuanto al género, hay una ligera proquelia en ambos grupos (0,85 en el caso de las niñas y de 0,21 en los niños), aunque no hay diferencias estadísticamente significativas.

Estos hallazgos son resultado de una investigación a la que hemos aplicado la cefalometría lateral de Ricketts, ya que es de conocimiento universal y sería una de las que aplicaríamos si el paciente acudiese a nuestra consulta. Debemos por tanto, enfatizar que a día de hoy no hay datos suficientes acerca del crecimiento craneofacial de estos pacientes, lo que supone la necesidad de llevar a cabo estudios más exhaustivos en este tipo de enfermedad, que cada vez se va diagnosticando más debido a hoy en día se disponen de más y mejores medios para tal fin.

También es de interés una correcta relación interdisciplinar con otros campos de la medicina (genética, traumatología, etc.) para poner en conocimiento los nuevos casos diagnosticados y ampliar las muestras para investigaciones futuras.

## **VII. CONCLUSIONES**

El estudio cefalométrico lateral de Ricketts a partir de radiografías laterales de cráneo en nuestra muestra de niños con OI, pone de manifiesto que presentan una correcta relación máxilo mandibular con un patrón de crecimiento mesobraquifacial, con una ligera vestibulo gresión del incisivo inferior así como una correcta posición del molar superior. Sin embargo el labio inferior está en ligera proquelia.

Si nos atenemos al género, los niños presentan diferencias estadísticamente significativas en la AFI al compararlo con las normas establecidas por Ricketts.

No se encuentran diferencias estadísticamente significativas en el crecimiento de diferentes estructuras que forman parte del complejo craneofacial al comparar ambos sexos.

A pesar de que la severidad va en consonancia al grado de OI, no se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre los tres grupos.

A falta de poder contrastar nuestros hallazgos con otros métodos diagnósticos más precisos, consideramos que la radiografía lateral de cráneo es una herramienta eficaz para poder estudiar alteraciones o anomalías en el desarrollo craneofacial.

## **VIII. BIBLIOGRAFÍA**

1. Van Dijk FS, Pals G, Van Rijn RR, Nikkels PGJ, Cobben JM. Classification of osteogenesis imperfecta revisited. *Eur J Med Genet* 2010; 53: 1 – 5.
2. Milano M, Wright T, Loechner KJ. Dental implications of osteogenesis imperfecta: treatment with bisphosphonate: report of a case. *Pediatr Dent* 2011 Jul-Aug; 33(4): 349 – 52.
3. Majorana A, Bardellini E, Brunelli PC, Lacaita M, Cazolla AP, Fabia G. Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta: a clinical and structural study. *Int J Paediatr Dent* 2010 Mar; 20 (2): 112-8.
4. Kamoun – Goldrat A, Ginisty D, Le Merrer M. Effects of bisphosphonates on tooth eruption in children with osteogenesis imperfecta. *Eur J Oral Sci* 2008; 116: 195 – 198.
5. Chang PC, Lin SY, Hsu KH. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. *Eur J Orthod* 2007; 29: 232 – 237.
6. Aizenbud D, Peled M, Figueroa A. A combined orthodontic and surgical approach in osteogenesis imperfecta and severe Class III malocclusion: Case Report. *J Oral Maxillofac Surg* 2008; 66:1045-1053.
7. Gutiérrez – Díez MP, Molina Gutiérrez MA, Prieto Tato L, Parra García JI, Bueno Sánchez AM. Osteogenesis imperfecta: nuevas perspectivas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2013; 4 (Suppl): 107 – 17.
8. Rios D, Falavinha Vieira AL, Andaló Tenuta LM, Moreira Machado MA. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: associated disorders. *Quintessence Int* 2005; 36: 695 – 701.
9. Kurisu K, Tabata MJ. Human genes for dental anomalies. *Oral Dis* 1997; 3: 223 – 228.
10. Landesberg R, Eisig S, Fennoy I, Siris E. Alternative indications for bisphosphonate therapy. *J Oral Maxillofac Surg* 2009; 67: 27 – 34.
11. Lopez-Arcas JM, Chamorro M, Del Castillo JL, Cebrian JL, Palacios E, Burgueño M. Osteogenesis imperfecta and orthognathic surgery: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg*. 2009; 67: 1128 – 1132.
12. Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, Marini JC. New perspectives on Osteogenesis Imperfecta. *Nat Rev Endocrinol*. 2011; 7 (9): 540 – 557.
13. Rusell RGG, Rogers MJ. Bisphosphonates: from the laboratory to the clinic and back again. *Bone* 1999 (25) 1: 97 – 106.

14. Rusell RGG. Bisphosphonates: mode of action and pharmacology. *Pediatrics* 2007; 119: S150 – S162.
15. Barrios González E, García Nieto V. Uso de bisfosfonatos en la infancia. *BSCP Can Ped* 2005; 29 (2): 7 – 12.
16. Kimmel DB. Mechanism of action, pharmacokinetic and pharmacodynamic profile, and clinical applications of nitrogen – containing bisphosphonates. *J Dent Res* 2007; 86 (11): 1022 – 1033.
17. Rusell RGG, Watts NB, Ebetino FH, Rogers MJ. Mechanisms of action of bisphosphonates: similarities and differences and their potencial influence on clinical efficacy. *Osteoporos Int* 2008; 19: 733 – 759.
18. Coxon FP, ThompsonK, Rogers M. Recent advances in understanding the mechanism of action of bisphosphonates. *Curr Opin Pharmacol* 2006; 6: 307 – 312.
19. Shaw N. Management of osteoporosis in children. *Eur J Endocrinol* 2008; 159: s33– s39.
20. Rinchuse DJ, Rinchuse DJ, Sosovicka MF, Robinson JM, Pendleton R. Orthodontic treatment of patients using bisphosphonates: a report of 2 cases. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2007; 131 (3): 321 – 326.
21. Zahrowsky JJ. Bisphosphonate treatment: an orthodontic concern calling for a proactive approach. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2007; 131 (3): 311 – 320.
22. Brown JJ, Ramalingam L, Zacharin MR. Bisphosphonate – associated osteonecrosis of the jaw: does it occur in children?. *Clin Endocrinol* 2008; 68: 863 – 867.
23. Ward L, Tricco AC, Phuong P, Cranney A, Barrowman N, Gaboury I, Rauch F, Tugwell P, Moher D. Tratamiento con bisfosfonatos para niños y adolescentes con osteoporosis secundaria. *Biblioteca Cochrane Plus* 2008; 2.
24. Castillo JL, García de Marcos JA, Arroyo S, Galdeano M, Calderon J. Osteonecrosis de los maxilares asociados al empleo de bisfosfonatos. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2007; 29 (5): 295 – 308.
25. Chahine C, Cheung MS, Head TW, Schwartz S, Glorieux FH, Rauch F. Tooth extraction socket healing in pediatric patients treated with intravenous pamidronate. *J Pediatric* 2008; 153: 719 – 20.

26. Malmgren B, Astrom E, Soderhall S. No osteonecrosis in jaw of young patients with osteogenesis imperfecta treated with bisphosphonates. *J Oral Pathol Med* 2008; 37: 196 – 200.
27. Rizkallah J, Schwartz S, Rauch F, Glorieux F, Vu D, Muller K, Retrouvey JM. 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(3): 336 – 341.
28. Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects. *J Dent Res* 2007; 86 (5): 392 – 399.
29. Witkop CJ. Clinical aspects of dental anomalies. *Int Dent J* 1976; 26 (4): 378 – 90.
30. Waltimo-Sirén J, Kolkka M, Pynnönen S, Kuurila K, Kaitila I, Kovero O. Craniofacial features in osteogenesis imperfecta: a cephalometric study. *Am J Med Genet* 2005; 133A: 142 – 150.
31. Rosén A, Modig M. Orthognatic bimaxillary surgery in two patients with osteogenesis imperfecta and a review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2011; 40: 866 – 886.
32. Jensen BL, Lund AM. Osteogenesis imperfecta: clinical, cephalometric, and biochemical investigations of OI types I, III, and IV. *J Craniofac Genet Dev Biol.* 1997 Jul-Sep; 17 (3): 121 – 32.
33. Canut JA. Ortodoncia clínica y terapéutica. 2ª ed. Barcelona: Masson; 2000.
34. Cobo J et al. Cefalometría, descripción y aplicaciones. 1ª ed. Asturias: Publistar; 2000.
35. Gregoret J. Ortodoncia y cirugía ortognática; diagnóstico y planificación. 1ª ed. Barcelona: Espaxs; 1997.
36. Walker G, Shostak J. Common statistical methods for clinical research with SAS® examples. 3ª ed. Coyright; 2010.
37. Arponen H, Elf H, Evälathi M, Waltimo – Sirén J. Reliability of cranial base measurements on lateral skull radiographs. *Orthod Craniofac Res.* 2008; 11 (4): 201 – 10.

## **IX. ANEXOS**