

Manejo Ortodóncico Quirúrgico de la Displasia Cleidocraneal en Pacientes en Crecimiento

Surgical Orthodontic Management of Cleidocranial Dysplasia in Growing Patients

Isidora Álvarez¹; Valentina Aguilera² & Pamela Villalón¹

ÁLVAREZ, I.; AGUILERA, V. & VILLALÓN, P. Manejo ortodóncico quirúrgico de la displasia cleidocraneal en pacientes en crecimiento. *Int. J. Odontostomat.*, 18(2):206-213, 2024.

RESUMEN: El objetivo de este estudio fue describir las alternativas terapéuticas ortodóncico-quirúrgicas más utilizadas en la actualidad para el manejo de la displasia cleidocraneal en pacientes en crecimiento. Se realizó una búsqueda de literatura durante mayo de 2023 en las bases de datos Pubmed, Epitemonikos, Dentistry & Oral Sciences Source y LILACS sobre reporte de casos que presentaran estrategias de tratamiento ortodóncico-quirúrgico en pacientes menores de 18 años con displasia cleidocraneal. Seis artículos cumplieron con los criterios de inclusión. De ellos se obtuvieron siete reportes de casos. Las edades de los pacientes fluctúan entre los 10 y 16 años. Las estrategias de tratamiento consisten en al menos dos etapas de tratamiento ortodóncico quirúrgicas que involucran la extracción de dientes primarios y supernumerarios y la exposición quirúrgica de dientes permanentes retenidos para permitir su erupción y/o su tracción ortodóncica. Algunos casos son finalizados con cirugía Ortognática (Osteotomía Le Fort I de avance maxilar). La extracción de dientes primarios y supernumerarios, fenestración y tracción ortodóncica de los dientes permanentes retenidos y la cirugía ortognática al finalizar el crecimiento (cuando sea necesario) se propone actualmente como la mejor alternativa terapéutica para el tratamiento de pacientes con displasia cleidocraneal.

PALABRAS CLAVE: displasia cleidocraneal, terapéutica, ortodoncia, niño, adolescente.

INTRODUCCIÓN

La Displasia Cleidocraneal (DCC) es un desorden genético autosómico dominante, de alta penetrancia y expresividad clínica variable, con una incidencia mundial aproximada de un millón de individuos (Farrow *et al.*, 2018; Jirapinyo *et al.*, 2020). No tiene predilección por sexo (Farrow *et al.*, 2018) y es causado por una mutación en el gen de transcripción RUNX2, que juega un importante rol en la diferenciación osteoblástica, morfogénesis esquelética, proliferación y diferenciación de condrocitos y formación dentaria (Jirapinyo *et al.*, 2020; Motaei *et al.*; 2021).

La DCC afecta principalmente a los huesos de osificación intramembranosa, como el cráneo y las clavículas. Se caracteriza por baja estatura, hipoplasia o aplasia de clavículas y anomalías esqueléticas como tórax estrecho, pie plano, escoliosis o braquidactilia. También son recurrentes las infecciones de vía aérea superior y otitis media. Dentro de las

características craneofaciales más relevantes está el retraso en el cierre de fontanelas, sutura metópica abierta, calvaria en forma de pera invertida, hipertelorismo, puente nasal amplio y aplanado, hueso maxilar hipoplásico con paladar ojival y maloclusión de Clase III. También presentan retraso en la exfoliación de dientes primarios por falla en la reabsorción radicular fisiológica, retraso o falla eruptiva de los dientes permanentes y múltiples dientes supernumerarios. Los dientes primarios y los primeros molares permanentes generalmente erupcionan con normalidad, lo que se explica por su localización superficial en los huesos maxilares y su mínima cobertura ósea. La salud en general es buena y no presentan alteraciones intelectuales (Farrow *et al.*, 2018).

Las estrategias de tratamiento maxilofacial de la DCC dependen en gran medida de la edad en que se consulta. Entre antes se comience el tratamiento,

¹ Programa de Especialización en Ortodoncia, Facultad de medicina, Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile.

² Práctica Privada.

mayores son las probabilidades de obtener un resultado estético y estable a largo plazo (Farrow *et al.*, 2018). Debido a los efectos múltiples de la DCC en el territorio craneofacial y su complejidad, un tratamiento exitoso requiere ser planeado por un equipo multidisciplinario (Jirapinyo *et al.*, 2020).

A pesar de que algunos autores han planteado estrategias de tratamiento que son utilizadas y aceptadas actualmente, como los enfoques Toronto-Melbourne, Belfast-Hamburgo, Jerusalen y Bronx (Roberts *et al.*, 2013), la baja incidencia de la DCC, no permite realizar ensayos clínicos controlados que evalúen la efectividad de las terapéuticas. Solo se han publicado reporte de caso o series de casos, que en su mayoría, no están completamente finalizados. Por esta razón, no existe un protocolo o estrategia terapéutica aceptada y validada internacionalmente para el manejo maxilofacial. El objetivo de esta revisión es describir las alternativas terapéuticas ortodóncico-quirúrgicas más utilizadas en la actualidad para el manejo de la DCC en pacientes en crecimiento, basadas en la evidencia científica más reciente disponible.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó una búsqueda en las bases de datos: PubMed, Epistemonikos, Dentistry & Oral Sciences Source y LILACS, durante el mes de mayo de 2023, utilizando las siguientes palabras clave: "Cleidocranial dysplasia" y "Cleidocranial dysostosis". Los criterios de inclusión fueron: 1. Pacientes menores de 18 años diagnosticados con DCC a partir de examen clínico, radiográfico o test genético; 2. Estudios que presenten una completa colección de ca-

sos o al menos un reporte de caso presentando estrategias de tratamiento ortodóncico-quirúrgico completamente finalizados; 3. Estudios publicados dentro de los últimos 10 años; 4. Idioma Inglés o español. Los criterios de exclusión fueron: 1. Casos incompletos o aún no finalizados al momento de la publicación y 2. Tratamientos o procedimientos no debidamente documentados. Dos revisores en conjunto seleccionaron los artículos relevantes a partir de la lectura de títulos y resúmenes. Los que no pudieron excluirse sólo en base a título o resumen fueron analizados con su lectura completa.

De los artículos seleccionados, se extrajo el nombre del autor principal, año de publicación, edad y sexo del paciente, características clínicas relevantes, plan de tratamiento y duración (en años) y resultados de tratamiento. Se considera también si hubo seguimiento del caso y estabilidad en el tiempo. Estos datos fueron organizados en una tabla para su posterior análisis cualitativo.

RESULTADOS

De la búsqueda se obtuvieron un total de 431 artículos. Tras la lectura de títulos y resúmenes y eliminación de duplicados, se seleccionaron 67 considerados relevantes para su lectura completa. De ellos, 6 cumplían con los criterios de inclusión. El diagrama de flujo de la Figura 1 detalla el proceso de búsqueda.

De los seis artículos incluidos se obtuvieron siete reportes de casos, resumidos en las Tablas I y II. Las edades de los pacientes fluctúan entre los 10 y los 16 años ($\bar{x} = 13,2$ años). Dos de ellos son hombres y cinco de ellos mujeres. Todos los pacientes fueron diagnosticados con DCC en su infancia a partir de examen clínico, radiográfico y/o test genético (Tablas I y II).

Dentro de las características clínicas y radiográficas observadas a nivel craneofacial, todos ellos presentaban permanencia de dientes primarios, dientes permanentes retenidos, múltiples dientes supernumerarios y Clase III esquelética por deficiencia maxilar. La gran mayoría de ellos presentaba los primeros molares permanentes erupcionados, mordida invertida, mordida cruzada posterior y perfil cóncavo. Otras características que se repiten, en menor medida son agenesia de dientes permanentes, dimensión vertical oclusal disminuida y altura facial disminuida (Tablas I y II).



Fig. 1. Estrategia de búsqueda: proceso de búsqueda de la literatura.

Tabla I. Resumen de resultados (reportes de caso seleccionados 1-4).

Referencia/ Año	Edad/ Sexo	Examen Clínico y Radiográfico	T ratamiento	Resultados y duración del tratamiento
Chen <i>et al.</i> 2019	10 M	Permanencia de dientes primarios Primeros molares permanentes erupcionados Dientes supernumerarios Falta de desarrollo sagital y transversal del maxilar	Primera etapa: 10 años Extracción de dientes anteriores, primeros molares primarios y supernumerarios. Fenestración de dientes anteriores permanentes y tracción ortodóncica utilizando botón de Nance y Barra lingual como anclaje. Segunda etapa: 12 años Extracción de dientes primarios y supernumerarios restantes. Alineación y ajuste de oclusión con ortodoncia Tercera etapa: 14 años Cirugía ortognática Le Fort I de avance maxilar. Disyunción palatina con disyuntor Hyrax. Tratamiento ortodóncico para finalización	Apariencia y proporciones faciales normales con un ángulo nasomental y nasofacial casi normal. Oclusión: Mordida poco profunda con algunos diastemas y relación vis a vis en zona de molares en lado izquierdos. Duración del tratamiento: 7 años
Zhu <i>et al.</i> 2018	16 F	Permanencia de dientes primarios Agenesia de un incisivo inferior Primeros molares permanentes erupcionados Dientes supernumerarios Maloclusión clase III por hiperplasia mandibular Overjet -3mm, overbite -7mm	Primera etapa: 16 años Extracción de todos los dientes primarios y supernumerarios. Fenestración y tracción de dientes permanentes incluidos. Se utilizó un aparato dentomucosoportado con bandas en los primeros molares permanentes como anclaje para la tracción. Segunda etapa: 21 años Tomó 5 años exponer todos los dientes retenidos y se inició un tratamiento ortodóncico para corregir la clase III, la mordida cruzada anterior y posterior.	Relación armoniosa de tejidos blandos faciales, convexidad facial normal y sonrisa estética. Se logró tracción de todos los dientes permanentes. Oclusión estable: overjet y overbite normal y relación molar y canina de clase III por ausencia de incisivo mandibular. Después de un año de seguimiento, los resultados fueron relativamente estables. Duración del tratamiento: 8 años La función y estética de la paciente fue restaurada adecuadamente. Se recupera la DVO. Debido a la corta edad de la paciente uno esperaría la necesidad de reemplazo de prótesis o coronas en el futuro. 3 años de seguimiento sin complicaciones
Ambard <i>et al.</i> 2019	13 F	Permanencia de dientes primarios 3 Primeros molares permanentes erupcionados Dientes supernumerarios Maloclusión Clase III DVO disminuida Agenesia de algunos dientes permanentes	Primera Etapa: 13 años Extracciones seriadas de dientes primarios y supernumerarios y tracción ortodóncica de dientes permanentes. Se logró erupción de solo algunos dientes permanentes y otros tuvieron que ser extraídos por seras anomalías de forma. Segunda Etapa: 17 años Rehabilitación con prótesis sobre 4 implantes mandibulares y 4 implantes maxilares.	Duración del tratamiento: 4 años Relación molar clase I bilateral, sin mordida abierta. Corrección de la discrepancia esquelética. Perfil blando armónico 1 año de seguimiento con relativa estabilidad Duración del tratamiento: 17 a años
Barth <i>et al.</i> 2018	14 F	Permanencia de dientes primarios Dientes supernumerarios Maloclusión Clase III por deficiencia maxilar Tercio inferior de la cara disminuido Mordida cruzada posterior, mordida abierta anterior Disarmonía facial	Primera etapa: 14 años Extracción de dientes primarios y supernumerarios. Expansión y protracción maxilar para corregir problemas sagitales y transversales. Se indicó un periodo de seguimiento para esperar adecuado desarrollo radicular de dientes permanentes para iniciar tracción pero paciente abandona el tratamiento y vuelve a los 28 años. Segunda etapa: 28 años Etapa correctiva de descompensación y preparación para cirugía. Cirugía Ortognática :Osteotomía Le fort I Basada en el p rotocolo de Bronx.	Duración del tratamiento: 4 años Relación molar clase I bilateral, sin mordida abierta. Corrección de la discrepancia esquelética. Perfil blando armónico 1 año de seguimiento con relativa estabilidad Duración del tratamiento: 17 a años

DVO: Dimensión vertical oclusal. Femenino M: Masculino.

Tabla II. Resumen de resultados (reportes de caso seleccionados 5-7).

Referencia/ Año	Edad/ Sexo	Examen Clínico y Radiográfico	Tratamiento	Resultados y duración del tratamiento
Greene <i>et al.</i> 2018	14 F	Permanencia de dientes primarios Dientes permanentes no erupcionados Dientes supernumerarios Maloclusión Clase III Mordida invertida Tercio medio facial subdesarrollado Altura de hueso alveolar anormal	Primera Etapa: 14 años Extracción de dientes primarios y supernumerarios y exposición de dientes permanentes anteriores y primeros molares mandibulares para su tracción. Segunda Etapa: edad no especificada Extracción de los supernumerarios restantes y exposición de los premolares y segundos molares para su tracción. Tratamiento ortodóncico No se prolonga tratamiento ortodóncico- quirúrgico por limitaciones económicas del paciente y malas condiciones orales.	Disminución de la clase III, corrección de la mordida invertida. Éxito de la erupción guiada de dientes anteriores pero no se logró erupción de posteriores. Se considera una prótesis parcial removible para devolver oclusión en segmento posterior. Duración del tratamiento: 5 años
Park <i>et al.</i> 2013	12 M	Permanencia de dientes primarios Dientes permanentes no erupcionados Dientes supernumerarios Maloclusión Clase III por hipoplasia maxilar Mordida invertida y mordida abierta Aplamiento maxilar y mandibular	Protocolo de Belfast- Hamburgo modificado Primera Etapa: 14 años Extracción de dientes primarios y supernumerarios. Se esperó por 9 meses la erupción espontánea de los permanentes. Segunda etapa: 15 años Hubo falta de erupción espontánea de algunos dientes, se realiza fenestración y tracción de los dientes no erupcionados y extracción de otros supernumerarios. Se instalaron aparatos de ortodoncia fijo para alineación y coordinación de los arcos. Se corrigió la discrepancia transversal con un arco transpalatino. Tercera Etapa: 19 años Tras la maduración esquelética (19 años) se realizó cirugía ortognática de avance y descenso maxilar para corregir la discrepancia sagital y vertical. Se finaliza caso con ortodoncia y se complementó con rehabilitación sobre implantes Tratamiento rehabilitador completo finalizó cuando paciente tenía 24 años	Mejora ángulo ANB, overjet y overbite. Se mejoró dramáticamente la relación sagital tras el avance maxilar y tratamiento ortodóncico. Duración del tratamiento: 12 años
Park <i>et al.</i> 2013	14 F	Permanencia de 5 dientes primarios Dientes permanentes retenidos Múltiples supernumerarios Agnesia Maloclusión Clase III por maxilar hipoplásico Altura facial disminuida Perfil facial Cóncavo Labios retruidos	Primera Etapa: 14 años Disyunción maxilar con disyuntor Hyrax (2 meses: 11 mm de expansión). Extracción de los dientes primarios y supernumerarios. Fenestración y tracción de los permanentes retenidos (11 meses) Alineación y coordinación de los arcos ortodóncicamente (14 meses) Segunda Etapa: 18 años Corrección de Clase III con cirugía de avance maxilar (Osteotomía Lefort I) Tratamiento terminado con rehabilitación sobre implantes	Mejora en la relación sagital y el overbite tras la cirugía de avance maxilar y el tratamiento ortodóncico Duración del tratamiento: 4 años

F: Femenino M: Masculino

En cuanto a los enfoques terapéuticos, todos ellos se llevaron a cabo en al menos dos etapas de tratamiento ortodóncico-quirúrgico. En la mayoría de los casos (Park *et al.*, 2013; Barth *et al.*, 2018; Greene *et al.*, 2018; Zhu *et al.*, 2018; Ambard *et al.*, 2019; Chen *et al.*, 2019), la primera etapa consistió en la extracción de dientes primarios y supernumerarios y la exposición quirúrgica de dientes permanentes retenidos para permitir su erupción (Tablas I y II).

En dos de los siete casos (Park *et al.*, 2013; Barth *et al.*, 2018) se decidió esperar la erupción es-

pontánea de los dientes retenidos luego de la cirugía, uno de ellos sin éxito (Park *et al.*, 2013) y en el otro la paciente abandonó el tratamiento y regresó cuando ya era adulta (Barth *et al.*, 2018). En los cinco casos restantes se realizó fenestración y tracción ortodóncica de los dientes permanentes no erupcionados con éxito en la mayoría de los casos (Park *et al.*, 2013; Zhu *et al.*, 2018; Barth *et al.*, 2018; Chen *et al.*, 2019). En dos casos (Greene *et al.*, 2018; Chen *et al.*, 2019) primero se realizó la fenestración y tracción de dientes anteriores y en una segunda etapa se realizó la fenestración y tracción de los dientes posteriores (Tablas I y II).

En cuatro de los siete casos (Park *et al.*, 2013; Barth *et al.*, 2018; Chen *et al.*, 2019) se indicó cómo última etapa de tratamiento una cirugía Ortognática (Osteotomía Le Fort I de avance maxilar) para corregir la maloclusión de Clase III, todos ellos con resultados favorables y relativa estabilidad en el tiempo. Los tres casos restantes fueron finalizados sólo con tratamiento ortodóncico. En uno de los casos la paciente decidió no realizar la cirugía ortognática por temas económicos y el tratamiento debió limitarse sólo a tratamiento ortodóncico (Greene *et al.*, 2018). Sin embargo, por malas condiciones orales, el caso debió finalizarse antes de tiempo no alcanzando resultados óptimos. En dos casos (Park *et al.*, 2013; Ambard *et al.*, 2019) se recurrió a la rehabilitación sobre implantes para reemplazar dientes permanentes perdidos o impactados, con éxito y estabilidad en el tiempo (Tablas I y II).

En general se obtienen resultados favorables en la mayoría de los casos logrando corregir la maloclusión y mejorar la estética y función con relativa estabilidad en el tiempo. La duración de los tratamientos oscila entre cuatro y 17 años con un promedio de duración de 8.1 años.

Las estrategias de tratamiento ortodóncico quirúrgicos utilizadas en los casos incluidos en esta revisión están basadas, en su mayoría, en los enfoques terapéuticos más aceptados a la fecha o en una combinación de ellos. A pesar de que no existe un protocolo clínico estándar para el tratamiento de estos pacientes, se han propuesto a lo largo de la historia enfoques de tratamiento que se han vuelto populares, con visiones distintas de tiempo y procedimientos (Hall & Hyland, 1978). Estos son el Enfoque Toronto-Melbourne, Belfast-Hamburgo, Jerusalen y Bronx (Barth *et al.*, 2018; Roberts *et al.*, 2013).

Enfoque Toronto- Melbourne: Implica múltiples intervenciones quirúrgicas a temprana edad, basada en extracciones seriadas de los dientes primarios. Estas van a depender del desarrollo radicular que han alcanzado los dientes permanentes (Roberts *et al.*, 2013). A los 5-6 años se realiza la primera cirugía, que consiste en la extracción de los dientes primarios anteriores para permitir su erupción espontánea. Si esto no ocurre, otra cirugía se realiza a los 6-7 años para la fenestración y tracción ortodóncica de los incisivos permanentes, junto con la extracción de los dientes primarios posteriores. A los 9-10 años se exponen los premolares y se realiza su tracción. Finalmente se realiza la alineación con brackets (D'Alessandro *et al.*,

2010; Roberts *et al.*, 2013). Durante cada procedimiento, que es realizado bajo anestesia general, los supernumerarios también son extraídos junto con el hueso que cubre los dientes permanentes (Roberts *et al.*, 2013).

Enfoque Belfast-Hamburgo: Propone un único procedimiento quirúrgico bajo anestesia general, sin especificar la edad (D'Alessandro *et al.*, 2010; Roberts *et al.*, 2013). Este consiste en la extracción de todos los dientes primarios retenidos y supernumerarios. Además, todos los dientes permanentes no erupcionados son expuestos y se permite la cicatrización de los sitios intervenidos con un pack quirúrgico para prevenir la aposición de hueso y tejido blando sobre el diente expuesto. Se deja cicatrizar por segunda intención. Posteriormente, los dientes completamente erupcionados se unen con un arco y los dientes no erupcionados son traccionados con bandas elásticas intraorales (D'Alessandro *et al.*, 2010). La ventaja de este procedimiento es que el paciente se expone solo a una intervención quirúrgica bajo anestesia general (Roberts *et al.*, 2013).

Enfoque de Jerusalen: Implica al menos dos cirugías bajo anestesia general que deben llevarse a cabo cuando las raíces de dientes permanentes tienen 2/3 de su longitud final (D'Alessandro *et al.*, 2010). La primera a los 10-12 años. Se extraen los incisivos primarios y todos los supernumerarios. Se exponen los incisivos permanentes no erupcionados y se realiza su tracción a colgajo cerrado. La segunda etapa se realiza a los 13 años, donde se extraen los dientes primarios posteriores, se exponen los caninos permanentes y premolares no erupcionados y se realiza la tracción a colgajo cerrado (Roberts *et al.*, 2013). Las fuerzas de extrusión se realizan usando un arco rígido (D'Alessandro *et al.*, 2010). También se ha propuesto la cirugía ortognática con enfoque Lefort 1 y distracción osteogénica maxilar para solucionar casos de retrusión severa maxilar (D'Alessandro *et al.*, 2010). Por último, se completan los procedimientos ortodóncicos y quirúrgicos necesarios (Park *et al.*, 2013).

Enfoque de Bronx: Utiliza dos, máximo tres intervenciones quirúrgicas. La edad de cada intervención va a depender del estado de desarrollo radicular de los dientes permanentes. En la primera fase todos los dientes primarios y supernumerarios son extraídos bajo anestesia general y los colgajos son cerrados. Si los dientes no erupcionan espontáneamente, una cirugía intermedia es realizada para exponer y

traccionar los dientes no erupcionados. A diferencia de las dos técnicas anteriores, este enfoque utiliza una prótesis parcial provisoria en esta etapa con fines estéticos y funcionales. Tras la erupción de los dientes permanentes, se utilizan aparatos ortodóncicos para alineamiento y nivelación. Finalmente se realiza una cirugía ortognática (osteotomía Lefort I) y se planifican los implantes si fuese necesario (Park *et al.*, 2013).

DISCUSIÓN

El objetivo de esta revisión es describir las alternativas terapéuticas ortodóncico quirúrgicas más utilizadas en la actualidad para el manejo de la DDC en pacientes en crecimiento. El fin principal del manejo odontológico en pacientes con DCC es lograr un óptimo resultado funcional y estético. Hay un consenso general de que los mejores resultados se obtienen si la condición es diagnosticada y tratada a una edad temprana (Roberts *et al.*, 2013). El objetivo primario de una intervención temprana es mantener tantos dientes naturales como sea posible (Ambard *et al.*, 2019). En los reportes de caso incluidos en esta revisión, los pacientes fueron intervenidos por primera vez entre los 10 y los 16 años. Algunos autores proponen que la edad adecuada para el inicio de tratamiento va a depender del desarrollo radicular de los dientes permanentes retenidos, el que debe ser de al menos 2/3 de su longitud radicular para poder iniciar la tracción (Roberts *et al.*, 2013).

En todos los pacientes incluidos en esta revisión se realizó, como primera intervención, la extracción de dientes primarios no exfoliados y supernumerarios y la exposición quirúrgica de los dientes permanentes retenidos. Este procedimiento se hace bajo anestesia general en todos los casos. En los casos en que se realizó fenestración y tracción ortodóncica se logró la erupción de la gran mayoría de dientes permanentes retenidos (Park *et al.*, 2013; Zhu *et al.*, 2018; Barth *et al.*, 2018; Chen *et al.*, 2019). En los casos en que se esperó la erupción espontánea no se obtuvieron buenos resultados. Algunos autores (Chen *et al.*, 2019) no aconsejan esperar la erupción espontánea de los dientes permanentes retenidos, dada la alteración de metabolismo óseo en estos pacientes, lo que genera falla eruptiva, incluso después de ser expuestos quirúrgicamente. Sin embargo Kreiborg & Jensen (2018) quien estudió en profundidad los patrones eruptivos en pacientes con DCC, propone que es posible lograr la erupción espontánea de los dientes permanentes retenidos siempre y cuando se cumplan ciertas condiciones: 1. pacientes menores de 10 años; 2.

extracción de todos los supernumerarios que obstruyan la vía de erupción de los permanentes, junto al hueso que los cubre y el diente primario; 3. formación de la mitad o al menos 2/3 de la longitud radicular del diente permanente. En pacientes mayores de 10 años, se aconseja un tratamiento más invasivo que involucra la fenestración y tracción ortodóncica de los dientes permanentes retenidos. Después de lograda la erupción de los dientes permanentes y de su alineación y nivelación con aparatología ortodóncica fija, en cuatro de los siete casos incluidos (Park *et al.*, 2013; Barth *et al.*, 2018; Chen *et al.*, 2019) se indicó una cirugía ortognática (osteotomía Lefort I de avance maxilar) para corregir la maloclusión de Clase III. El momento para la cirugía va a depender de múltiples factores como alteraciones funcionales, patrón de crecimiento, factores psicológicos, socioeconómicos y deseos del paciente (Barth *et al.*, 2018). Wolford *et al.* (2001) reportan que cuando estas cirugías son realizadas a muy temprana edad, el resultado final de la corrección esquelética puede ser impredecible en el tiempo dado el crecimiento craneofacial remanente. Por esto, la cirugía ortognática debe ser pospuesta hasta la finalización del crecimiento del paciente.

Dado los múltiples efectos de la DCC en la región craneofacial un tratamiento exitoso debe ser minuciosamente planeado por un equipo multidisciplinario compuesto por odontopediatras, cirujanos, ortodoncistas, rehabilitadores orales, implantólogos, etc. (Golan *et al.*, 2003). En dos de los casos incluidos (Park *et al.*, 2013; Ambard *et al.*, 2019). por ejemplo, tras el tratamiento ortodóncico quirúrgico se recurrió a la rehabilitación sobre implantes para finalizar el tratamiento. Es muy importante, además, la inclusión de una solución que mejore provisionalmente la función y estética de estos pacientes durante los años de tratamiento, para favorecer su desarrollo psicosocial y contribuir a mejorar su calidad de vida y autoestima. En uno de los reportes de caso, Zhu *et al.* (2018) planificaron agregar dientes artificiales con brackets al aparato dentomucosoportado utilizado como anclaje para la tracción. El protocolo de Bronx incluye dentro de su plan de tratamiento la incorporación de una prótesis parcial removible para mejorar la función y estética (Roberts *et al.*, 2013). Por último, las circunstancias sociales, económicas, geográficas y psicológicas del paciente también deben ser tomadas en cuenta en la planificación del tratamiento (Farrow *et al.*, 2018). Ayub *et al.* (2021) por ejemplo, tuvo que tomar un enfoque conservador dado que su paciente de 15 años no estaba psicológicamente preparada para una intervención quirúrgica. En el reporte

de Hassi *et al.* (2019) también se optó por un tratamiento más conservador realizando exodoncias en varios tiempos operatorios bajo anestesia local en lugar de una cirugía mayor con anestesia general por consideraciones económicas y lugar de residencia del paciente. Esta anomalía presenta una expresividad genética muy variable, por lo que el tratamiento debe ser individualizado dependiendo de la edad, severidad, tipo de anomalía y necesidades psicosociales y económicas de los pacientes (Golan *et al.*, 2003).

Esta investigación tiene gran relevancia en el contexto actual debido a que no existen protocolos aceptados internacionalmente para tratar pacientes con DCC.

Las limitaciones de la investigación son la inexistencia de ensayos clínicos controlados que evalúen la efectividad de estas estrategias terapéuticas. Debido a la baja incidencia de la DCC, solo se han publicado reporte de casos o series de casos, que en su mayoría, no están completamente finalizados. Sumado a lo anterior, la mayoría de los pacientes consulta de forma tardía. El diagnóstico a tiempo se hace difícil por múltiples razones. En primer lugar, entre el 30 % a 40 % de los casos son causados por mutaciones de novo, en segundo lugar, la mutación del gen RUNX2 (Runt-related transcription factor 2) que causa DCC no es patogénico en el 30 % de los casos y por último, la mayoría de las características craneofaciales son relacionadas a la edad y no se convierten en obvias después de la adolescencia (Farrow *et al.*, 2018).

Se espera que a futuro existan más estudios completos de los tratamientos de la DCC para que pueda haber un protocolo aceptado internacionalmente.

CONCLUSIÓN

Actualmente parece haber un consenso general que el diagnóstico precoz es fundamental en el éxito del tratamiento de los pacientes con DCC. La extracción de dientes primarios y supernumerarios, fenestración y tracción ortodóncica de los dientes permanentes retenidos cuando su raíz alcanza al menos 2/3 de su desarrollo y la cirugía ortognática con enfoque Le Fort I de avance maxilar para corregir la maloclusión de clase III al finalizar el crecimiento, junto con el tratamiento ortodóncico correctivo pre y post quirúrgico, sería la mejor alternativa terapéutica. El tratamiento debe ser planeado caso a caso por un equipo multidisciplinario tomando en cuenta la expresivi-

dad genética variable y las condiciones psicológicas, sociales y económicas del paciente.

ÁLVAREZ, I.; AGUILERA, V. & VILLALÓN, P. Surgical orthodontic management of cleidocranial dysplasia in growing patients. *Int. J. Odontostomat.*, 18(2):206-213, 2024.

ABSTRACT: The objective of this study was to describe the orthodontic-surgical therapeutic alternatives most used nowadays, for the management of CCD in growing patients. A literature search for case reports was carried out through May, 2023 in PubMed, Epitemonikos, Dentistry & Oral Sciences Source and LILACS databases. We included case reports that presented complete orthodontic-surgical treatment strategies in patients with DCC under 18 years of age. Six articles met the inclusion criteria and seven case reports were identified. The age of cases ranged from 10 to 16 years. Treatment strategies consisted of at least two stages of surgical orthodontic treatment involving extraction of primary and supernumerary teeth and surgical exposure of impacted permanent teeth to allow spontaneous eruption or orthodontic traction. Some cases were completed with orthognathic surgery. Extraction of primary and supernumerary teeth, fenestration and orthodontic traction of retained permanent teeth and orthognathic surgery at the end of growth (when necessary) is currently proposed as the best therapeutic alternative for the treatment of patients with DCC.

KEY WORDS: cleidocranial dysplasia, therapeutics, orthodontics, child, adolescent.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ambard, A. J.; Clemens, S. & Phillips, D. S. Multidisciplinary implant rehabilitation of a patient with cleidocranial dysostosis: a journey from age 13 to 21. *J. Prosthodont.*, 28(4):361-4, 2019.
- Ayub, N. A. F. M.; Hamzah, S. H.; Hussein, A. S.; Rajali, A. & Ahmad, M. S. A case report of cleidocranial dysplasia: A noninvasive approach. *Spec. Care Dentist.*, 41(1):111-7, 2021.
- Barth, F. A.; Menezi Neto, A.; Almeida-Pedrin, R. R.; Ladewig, V. M. & Conti, A. C. C. F. Therapeutic protocol for orthosurgical management of class III malocclusion in patients with cleidocranial dysostosis. *J. Craniofac. Surg.*, 29(6):1642-7, 2018.
- Chen, L.; Sun, Z.; Zhang, Y.; Lin, J. & Li, Z. Combined orthodontic-surgical sequential treatment of cleidocranial dysplasia: a case report with 7-year follow-up and review of the literature. *Ann. Plast. Surg.*, 83(1):112-7, 2019.
- D'Alessandro, G.; Tagariello, T. & Piana, G. Craniofacial changes and treatment of the stomatognathic system in subjects with Cleidocranial dysplasia. *Eur. J. Paediatr. Dent.*, 11(1):39-43, 2010.
- Farrow, E.; Nicot, R.; Wiss, A.; Laborde, A. & Ferri, J. Cleidocranial dysplasia: a review of clinical, radiological, genetic implications and a guidelines proposal. *J. Craniofac. Surg.*, 29(2):382-9, 2018.
- Golan, I.; Baumert, U.; Hrala, B. P. & Müssig, D. Dentomaxillofacial variability of cleidocranial dysplasia: clinicoradiological presentation and systematic review. *Dentomaxillofac. Radiol.*, 32(6):347-54, 2003.
- Greene, S. L.; Kau, C. H.; Sittitavornwong, S.; Powell, K.; Childers, N. K.; MacDougall, M. & Lamani, E. Surgical management and evaluation of the craniofacial growth and morphology in cleidocranial dysplasia. *J. Craniofac. Surg.*, 29(4):959-65, 2018.

- Hall, R. K. & Hyland, A. L. Combined surgical and orthodontic management of the oral abnormalities in children with cleidocranial dysplasia. *Int. J. Oral Surg.*, 7(4):267-73, 1978.
- Hassi, J.; Izquierdo, C. & Narea, G. Displasia Cleidocraneal: Manejo ortodóncico y quirúrgico, seguimiento a 10 años. *Rev. Clin. Periodoncia Implantol. Rehabil. Oral*, 12(2):109-12, 2019.
- Jirapinyo, C.; Deraje, V.; Huang, G.; Gue, S.; Anderson, P. J. & Moore, M. H. Cleidocranial dysplasia: management of the multiple craniofacial and skeletal anomalies. *J. Craniofac. Surg.*, 31(4):908-11, 2020.
- Kreiborg, S. & Jensen, B. L. Tooth formation and eruption - lessons learnt from cleidocranial dysplasia. *Eur. J. Oral Sci.*, 126 Suppl. 1:72-80, 2018.
- Motaei, J.; Salmaninejad, A.; Jamali, E.; Khorsand, I.; Ahmadvand, M.; Shabani, S.; Karimi, F.; Nazari, M. S.; Ketabchi, G. & Naqipour, F. Molecular genetics of cleidocranial dysplasia. *Fetal Pediatr. Pathol.*, 40(5):442-54, 2021.
- Park, T. K.; Vargervik, K. & Oberoi, S. Orthodontic and surgical management of cleidocranial dysplasia. *Korean J. Orthod.*, 43(5):248-60, 2013.
- Roberts, T.; Stephen, L. & Beighton, P. Cleidocranial dysplasia: a review of the dental, historical, and practical implications with an overview of the South African experience. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol.*, 115(1):46-55, 2013.
- Wolford, L. M.; Karras, S. C. & Mehra, P. Considerations for orthognathic surgery during growth, part 2: maxillary deformities. *Am. J. Orthod. Dentofacial Orthop.*, 119(2):102-5, 2001.
- Zhu, Y.; Zou, Y.; Yu, Q.; Sun, H.; Mou, S.; Xu, S. & Zhu, M. Combined surgical-orthodontic treatment of patients with cleidocranial dysplasia: case report and review of the literature. *Orphanet J. Rare Dis.*, 13(1):217, 2018.

Dirección para correspondencia:

Valentina Aguilera
Facultad de Medicina
Universidad Católica de Chile
Av. Vicuña Mackenna 4860
Macul, Santiago
CHILE

E-mail: vpaguilera4@gmail.co