



**Facultad de Ciencias de la Salud**

**Tema de la investigación:**

“Manejo multidisciplinario de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin. Revisión de literatura.”

**Trabajo de Titulación para la obtención del Título de Odontólogo**

**Presentado por:**

Jenyffer Alexandra Cerda Sánchez – Estudiante de la carrera de Odontología

**Tutor:**

Dra. María Viviana Mora Astorga – Docente de la carrera de Odontología y Cirujana  
Maxilofacial

**Cotutora:**

Dra. Ana Karina García Núñez – Docente de la carrera de Odontología, Cirujana y Patóloga  
Oral, Master en Docencia Universitaria

Quito, enero del 2022

## RESUMEN

**Objetivo:** Establecer la secuencia del manejo terapéutico de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin en intervención multidisciplinaria, mediante una revisión de literatura entre el año 2016 y 2021. **Materiales y métodos:** La investigación realizada para el presente artículo es de tipo descriptivo, estableciendo como muestra artículos publicados del año 2016 al 2021, recolectados en la base de Pubmed y Google Académico, empleando los términos de búsqueda, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combinados con los conectores booleanos AND y sus homólogos en español. Se estableció como estrategia PICO la búsqueda ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) que arrojó 14 artículos en Pubmed y 984 artículos en Google Académico. Se consideraron como criterios de inclusión, revisiones sistemáticas, metaanálisis, revisiones bibliográficas y casos clínicos, que traten sobre el Síndrome de Pierre Robin y su manejo quirúrgico. Los criterios de exclusión fueron, libros, monografías, estudios experimentales; que permitieron obtener de la primera PICO 11 artículos de Pubmed y 28 de Google académico. Cada resultado se digito en un diagrama de flujo que fue verificado por un segundo investigador (Figura 1). De cada artículo, se analizó los objetivos, introducción, metodología, discusión, resultados y las conclusiones de los autores, que fueron almacenados en un archivo digital. **Conclusiones:** La historia clínica, examen físico, hospitalización en UCI para monitoreo, realizar exámenes diagnósticos complementarios, el abordaje conservador y quirúrgico constituyen la secuencia idónea sugerida por varios autores para el manejo de las alteraciones maxilofaciales del Síndrome de Pierre Robin.

**Palabras clave:** Anomalías Maxilofaciales, procedimiento quirúrgico, Síndrome de Pierre Robin.

## **DECLARACIÓN DE ACEPTACIÓN DE NORMA ÉTICA Y DERECHOS**

*El presente documento se ciñe a las normas éticas y reglamentarias de la Universidad Hemisferios. Así, declaro que lo contenido en este ha sido redactado con entera sujeción al respeto de los derechos de autor, citando adecuadamente las fuentes. Por tal motivo, autorizo a la Biblioteca a que haga pública su disponibilidad para lectura dentro de la institución, a la vez que autorizo el uso comercial de mi obra a la Universidad Hemisferios, siempre y cuando se me reconozca el cuarenta por ciento (40%) de los beneficios económicos resultantes de esta explotación.*

*Además, me comprometo a hacer constar, por todos los medios de publicación, difusión y distribución, que mi obra fue producida en el ámbito académico de la Universidad Hemisferios.*

*De comprobarse que no cumplí con las estipulaciones éticas, incurriendo en caso de plagio, me someto a las determinaciones que la propia Universidad plantee.*

*Jenyffer Alexandra Cerda Sánchez*

**C.I. 172668751-8**

## ÍNDICE

### Contenido

|                                                     |                               |
|-----------------------------------------------------|-------------------------------|
| INTRODUCCIÓN.....                                   | 5                             |
| MATERIALES Y MÉTODOS.....                           | 9                             |
| MARCO REFERENCIAL .....                             | 10                            |
| 1. Etiopatología del Síndrome de Pierre Robin ..... | 10                            |
| 1.1. Manifestaciones maxilofaciales .....           | 11                            |
| 1.2. Tratamiento conservador.....                   | 12                            |
| 1.3. Tratamiento quirúrgico.....                    | 13                            |
| DISCUSIÓN.....                                      | 15                            |
| CONCLUSIÓN .....                                    | 16                            |
| BIBLIOGRAFÍA .....                                  | ¡Error! Marcador no definido. |

## ÍNDICE DE GRÁFICOS Y TABLAS

|                                                                                |    |
|--------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Figura 1:</b> Diagrama de flujo del proceso sistemático de<br>revisión..... | 10 |
|--------------------------------------------------------------------------------|----|

# **Manejo multidisciplinario de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin. Revisión de literatura.**

Jenyffer Alexandra Cerda Sánchez

Alumna de la carrera de Odontología, Universidad Hemisferios.

Jacerdas@estudiantes.uhemisferios.edu.ec

## **RESUMEN**

**Objetivo:** Establecer la secuencia del manejo terapéutico de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin en intervención multidisciplinaria, mediante una revisión de literatura entre el año 2016 y 2021. **Materiales y métodos:** La investigación realizada para el presente artículo es de tipo descriptivo, estableciendo como muestra artículos publicados del año 2016 al 2021, recolectados en la base de Pubmed y Google Académico, empleando los términos de búsqueda, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combinados con los conectores booleanos AND y sus homólogos en español. Se estableció como estrategia PICO la búsqueda ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) que arrojó 14 artículos en Pubmed y 984 artículos en Google Académico. Se consideraron como criterios de inclusión, revisiones sistemáticas, metaanálisis, revisiones bibliográficas y casos clínicos, que traten sobre el Síndrome de Pierre Robin y su manejo quirúrgico. Los criterios de exclusión fueron, libros, monografías, estudios experimentales; que permitieron obtener de la primera PICO 11 artículos de Pubmed y 28 de Google académico. Cada resultado se digito en un diagrama de flujo que fue verificado por un segundo investigador (Figura 1). De cada artículo, se analizó los objetivos, introducción, metodología, discusión, resultados y las conclusiones de los autores, que fueron almacenados en un archivo digital. **Conclusiones:** La historia clínica, examen físico, hospitalización en UCI para monitoreo, realizar exámenes diagnósticos complementarios, el abordaje conservador y quirúrgico constituyen la secuencia idónea sugerida por varios autores para el manejo de las alteraciones maxilofaciales del Síndrome de Pierre Robin.

**Palabras clave:** Anomalías Maxilofaciales, procedimiento quirúrgico, Síndrome de Pierre Robin

## ABSTRACT

**Objective:** To establish the sequence of therapeutic management of maxillofacial alterations associated with Pierre Robin Syndrome in multidisciplinary intervention, through a literature review between 2016 and 2021. **Materials and methods:** The research carried out for this article is descriptive, establishing as a sample articles published from 2016 to 2021, collected in the Pubmed and Google Academic database, using the search terms, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combined with the Boolean AND connectors and their Spanish counterparts . The search ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) was established as a PICO strategy, which yielded 14 articles in Pubmed and 984 articles in Google Scholar. Systematic reviews, meta-analyzes, bibliographic reviews and clinical cases, dealing with Pierre Robin Syndrome and its surgical management, were considered as inclusion criteria. The exclusion criteria were books, monographs, experimental studies; that allowed to obtain 11 articles from Pubmed and 28 from academic Google from the first PICO. Each result was entered into a flow chart that was verified by a second researcher (Figure 1). The objectives, introduction, methodology, discussion, results and conclusions of the authors were analyzed for each article, which were stored in a digital file. **Conclusions:** The clinical history, physical examination, hospitalization in the ICU for monitoring, performing complementary diagnostic tests, the conservative and surgical approach constitute the ideal sequence suggested by several authors for the management of the maxillofacial alterations of Pierre Robin Syndrome.

**Keywords:** Maxillofacial Anomalies, surgical procedure, Pierre Robin syndrome

## INTRODUCCIÓN

El complejo orofacial comienza su formación alrededor de la cuarta semana de vida intrauterina. La formación del tercio medio de la cara, del paladar duro y blando se desarrolla por los procesos maxilares y palatinos (PP), que se desplazarán hacia la línea media, para entrar en contacto con la lengua, y desplazarse lateralmente a cada lado de ella, hasta descender. (Rodríguez Díaz, Rodríguez Díaz, & Pérez, 2021) En la octava semana de gestación, los PP ejercerán fuerza, deslizándose por encima de la lengua, provocando una elevación y remodelado óseo por la presión que ésta ejerce sobre ellos. Tras este proceso, la lengua desciende por sí sola y finaliza la fusión de los procesos palatinos (Tiol Carrillo, 2017). Durante este proceso, múltiples anomalías congénitas craneofaciales pueden aparecer en recién nacidos (Shdaifat, al-Zoubi, Khraisat, Al-Omor, & Matar, 2017). En el caso del Síndrome de Pierre Robin, la mutación genética causante está asociada al gen SOX9, en el cromosoma 17, que afecta el desarrollo de las estructuras faciales (Varadarajan, y otros, 2021).

El síndrome de Pierre Robin (SPR) fue descrito por primera vez en 1923 por el estomatólogo francés homónimo (Durmus Kocaaslan, Sendur, Koc,ak, & C, elebiler, 2020). El SPR está asociado a numerosas malformaciones maxilofaciales, como son la hipoplasia mandibular, la glosoptosis y una serie de complicaciones del aparato estomatognático que se producen durante el desarrollo embriológico, lo que provoca una severa disminución en el crecimiento mandibular y compromete el aspecto facial (Velásquez Franco, Velásquez Franco, Uribe Llano , & Rincón Hurtado, 2019). Posteriormente, se determinó que la etiología del Síndrome Pierre Robin es de origen genético, ya que es causado por alteraciones hereditarias durante el crecimiento intrauterino. Un diagnóstico temprano y un abordaje quirúrgico son esenciales en el tratamiento del paciente, a causa de que el síndrome presenta una progresión característica, debido a que las malformaciones que aparecen surgen de forma consecutiva (Sharma, Navin Guru, & Malviya, 2018).

La secuencia de la aparición de malformaciones en el Síndrome de Pierre Robin es caracterizada por la triada de micrognatia, glosoptosis y obstrucción de las vías aéreas respiratorias (OVA) (Giudice, y otros, 2018). Este síndrome ocurre en 1 de cada 8.500 – 14.000 recién nacidos (Guarniz Viacava, 2019). La obstrucción de vías respiratorias es provocada por

la mandíbula hipoplásica que se encuentra retroposicionada; de esta forma, la lengua y la musculatura suprahiodea entran en contacto constante y obstruyen las vías respiratorias (Yen, Gaal, & Smith, 2020), dificultando la capacidad de respirar y de alimentarse, por lo que son consideradas como complicaciones principales del SPR (Karempelis, Hagen, & Morrell, 2020). Las malformaciones están asociadas a la presencia de paladar hendido en forma de U; en estos casos, la alimentación se ve afectada y el bajo peso en el recién nacido es una complicación persistente, por lo que el uso de placas de paladar y sonda nasofaríngea favorecen a la alimentación (Morice, y otros, 2018).

El tratamiento del Síndrome de Pierre Robin está enfocado en evitar la obstrucción de las vías aéreas, para reducir el riesgo de muerte en el recién nacido (Espino Gaucín, y otros, 2020). Existen diferentes tipos de intervenciones quirúrgicas, de acuerdo a la severidad del caso. En estadios leves, el tratamiento es conservador, y consiste en colocar al recién nacido en una posición decúbito prono lateral para facilitar la tracción de la lengua y reducir la obstrucción de vías respiratorias (Zhang, Hoppe, Taylor, & Bartlett, 2018). En casos más severos, la indicación es un tratamiento quirúrgico, como la adhesión de la lengua al labio que busca generar una adhesión temporal de la lengua (Khansa, y otros, 2017). En otros casos, la osteogénesis con distractores mandibulares será la opción más recomendada; sin embargo, si el éxito del tratamiento no es 100% efectivo, otras intervenciones serán necesarias (Mendoza Navarrete, Villena Galarza, & Mantilla Pinto, 2021).

Existen varios procedimientos quirúrgicos para tratar el Síndrome de Pierre Robin. Uno de ellos es la traqueotomía, procedimiento que mantiene permeable la vía aérea, evita la retención de CO<sub>2</sub>, daños cerebrales y casos de muerte súbita; sin embargo, por las altas tasas de mortalidad, se proponen otros procedimientos como el alargamiento gradual de la mandíbula y la distracción osteogénica mandibular (Ren, y otros, 2017), que permite la desobstrucción de las vías respiratorias (Lozano Cifuentes, Siguen, Ayrad, Díaz, & Apa, 2018). Este procedimiento consiste en realizar osteotomía para lograr el alargamiento de las ramas mandibulares y la colocación de distractores que generen la separación progresiva de la fractura, aliviando la obstrucción en la base de la lengua (Martín-Masot, Osorio-Cámara, Martínez-Plaza, & Ocete-Hita, 2018). En la región intraoral, puede presentarse múltiples lesiones quísticas en el reborde alveolar, conocidas como nódulos de Bohn, y fisuras palatinas en forma de U, que requerirán



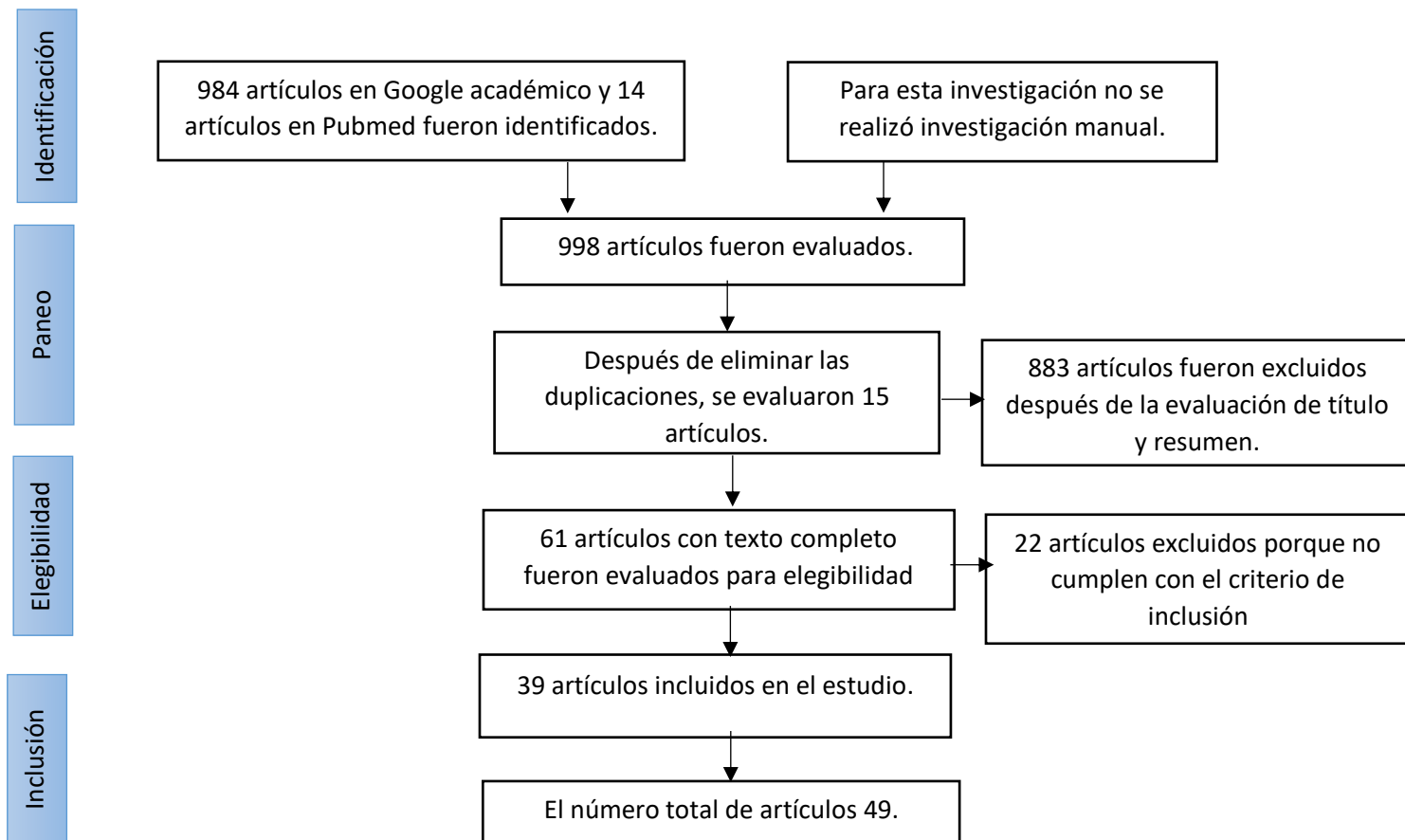
abordaje quirúrgico más localizado como veloplastias, palatoplastias y otras (Tiol Carrillo, 2017).

En base a todo lo expuesto previamente, el propósito de esta revisión de literatura es establecer la secuencia del manejo terapéutico de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin en intervención multidisciplinaria, mediante una revisión de literatura entre el año 2016 y 2021.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

La investigación realizada para el presente artículo es de tipo descriptivo, estableciendo como muestra artículos publicados del año 2016 al 2021, recolectados en la base de Pubmed y Google Académico, empleando los términos de búsqueda, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combinados con los conectores booleanos AND y sus homólogos en español. Se estableció como estrategia PICO la búsqueda ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) que arrojó 14 artículos en Pubmed y 984 artículos en Google Académico.

Se consideraron como criterios de inclusión, revisiones sistemáticas, metaanálisis, revisiones bibliográficas y casos clínicos, que traten sobre el Síndrome de Pierre Robin y su manejo quirúrgico. Los criterios de exclusión fueron, libros, monografías, estudios experimentales; que permitieron obtener de la primera PICO 11 artículos de Pubmed y 28 de Google académico. Cada resultado se digito en un diagrama de flujo que fue verificado por un segundo investigador (Figura 1). De cada artículo, se analizó los objetivos, introducción, metodología, discusión, resultados y las conclusiones de los autores, que fueron almacenados en un archivo digital.



**Figura 1.** Diagrama de flujo del proceso sistemático de revisión.

## MARCO REFERENCIAL

### 1. Etiopatología del Síndrome de Pierre Robin

La formación del maxilar superior se origina a partir de los procesos palatinos, que se fusionan entre la octava y décima semana de gestación. La lengua cumple un papel importante en este proceso, debido a que el desplazamiento hacia su posición normal permite la fusión óptima de los procesos palatinos. Es antes de la novena semana de gestación (Insalaco & Scott, 2018), cuando se produce el factor desencadenante del Síndrome de Pierre Robin, denominado hipoplasia mandibular, mismo que se desarrolla cuando la cabeza se desplaza hacia el esternón y frena el crecimiento mandibular (Durmus Kocaaslan, Sendur, Koc,ak, & C, elebiler, 2020).

Esta alteración provoca que la lengua no se encuentre en una posición normal (Camacho, y otros, 2017), obstruya la orofaringe y evite la fusión de los procesos palatinos, y, de esta forma, genera una hendidura en forma de U o de V (Resnick, 2018).

El síndrome de Pierre Robin es una secuencia caracterizada por la tríada de micrognatia congénita, glosptosis y obstrucción de las vías respiratorias (Poets, Wiechers, Koos, Muzaffar, & Gozal, 2021). Presenta una incidencia de 1 en 8.500 y 1 en 14.000 nacimientos (Diep, Eisemann, & Flores, 2020). Entre el 73% y 90% de los casos pueden presentar hendiduras en el paladar secundario en forma de U o de V (Zhang, Hoppe, Taylor, & Bartlett, 2018). En la actualidad, se considera erróneo denominarlo síndrome al SPR (Insalaco & Scott, 2018), debido a que el factor desencadenante de la afección es la micrognatia, que contribuye a la aparición de la glosptosis y el resto de signos clínicos propios de la enfermedad, por lo que se lo ha denominado correctamente como secuencia de Pierre Robin (Kurian & Ehsan, 2019). En un 60% de los casos, el SPR puede asociarse a otras anomalías congénitas como el Síndrome de Treacher-Collins, velocardiofacial (Elmatite, Watt, & Upadhyay, 2017), Síndrome de Stickler, la delección 22q11.2, y otros (Ren, y otros, 2017).

### ***1.1. Manifestaciones maxilofaciales***

Las manifestaciones maxilofaciales características del SPR provocan una serie de complicaciones debido a que la mandíbula hipoplásica presenta una proyección anterior reducida; de este modo, la lengua debe desplazarse hacia atrás y ajustarse al espacio disponible, generando mayor obstrucción de la faringe, reflujo ácido (Sharma, Navin Guru, & Malviya, 2018), obstrucción de vías respiratorias, dificultad en la alimentación, gasto de energía aumentado al respirar (Elmatite, Watt, & Upadhyay, 2017), y, en casos más severos, epiglotis insuficiente, laringomalacia y segmentos de estenosis traqueal (Sharma, Navin Guru, & Malviya, 2018). Los efectos secundarios más comunes son la retención de CO<sub>2</sub>, defectos cardíacos, daño cerebral y muerte súbita (Ren, y otros, 2017). En el caso de pacientes con hendiduras palatinas, según la clasificación de Veau, las hendiduras más comunes en el Síndrome de Pierre Robin son el tipo II, asociadas a peso y altura inadecuado en recién nacidos por los problemas de alimentación e infecciones recurrentes del sistema respiratorio (Durmus Kocaaslan, Sendur, Kocak, & C, elebiler, 2020).

## **1.2. Tratamiento conservador**

El tratamiento del Síndrome de Pierre Robin comienza con la historia clínica y el examen físico del paciente, en conjunto de exámenes complementarios de polisomnografía, índice de apnea/hipopnea (IAH) (Fan, y otros, 2018), laringoscopia (Heffernan, Calabrese, & Resnick, 2018), pulso continuo, oximetría, apnea obstructiva, nasoendoscopia, y broncoscopia evaluados en Unidad de cuidados intensivos neonatales (Hsieh & Woo, 2019). El abordaje terapéutico del Síndrome de Pierre Robin requiere un enfoque multidisciplinario que involucre a profesionales como, anestesiólogo pediátrico, otorrinolaringólogo, enfermero, neonatólogo, neumólogo, odontología (Zhang, Mao, Cui, Xu, & Tan, 2021), cirujano craneomaxilofacial, terapeuta de lenguaje (Sharma, Navin Guru, & Malviya, 2018). La posición prona es el tratamiento inicial que sugiere que la estrechez del espacio faríngeo mejore por medio de la gravedad que desplaza la lengua hacia adelante y reduce la obstrucción respiratoria (Zhang, Hoppe, Taylor, & Bartlett, 2018).

En el caso que la posición prona fracase, está indicado la colocación de una sonda nasofaríngea que consiste en un tubo flexible insertado en la fosa nasal con el extremo distal ubicado en la laringe, justo encima de la epiglotis. Este procedimiento es altamente efectivo y menos riesgoso pues permite que la lengua se mueva hacia adelante y el recién nacido respire a través de él (Oh, y otros, 2019). Otra alternativa no quirúrgica es la placa palatina modificada. Este dispositivo con extensión velar de aproximadamente 3 mm (Poets, Wiechers, Koos, Muzaffar, & Gozal, 2021), se coloca endoscópicamente en el recién nacido para lograr el recubrimiento del paladar hendido; ensancha la hipofaringe, reduce las complicaciones respiratorias después del cierre de hendiduras palatinas (Tomic, y otros, 2020), induce la posición anterior y horizontal de la lengua, alivia la obstrucción de vías aéreas y mejora la alimentación por el estímulo que genera en la succión y deglución. Generalmente necesita de desgastes y cremas fijadoras para mantenerse in situ (Poets, Koos, Reinert, & Wiechers, 2019).

### **1.3. Tratamiento quirúrgico**

Antes y después de cualquier procedimiento quirúrgico, se realizan exámenes para descartar problemas concomitantes de las vías respiratorias, como la polisomnografía para determinar el índice de apnea-hipopnea (IAH), laringoscopia y broncoscopia para detectar laringomalacia y traqueomalacia, y endoscopia superior para detección de reflujo gastroesofágico (Hammoudeh, y otros, 2018). El abordaje quirúrgico del SPR puede realizarse mediante 3 procedimientos; traqueotomía, adhesión lengua labio y distracción osteogénica mandibular (Liu, y otros, 2017). La traqueotomía es el procedimiento indicado para aliviar la obstrucción de las vías respiratorias exclusivamente para casos en los que otras medidas terapéuticas fracasaron o para tratar signos clínicos inmediatos, se asocia a varias complicaciones como declinaciones accidentales, obstrucciones del tubo, infecciones, fístulas, sangrado, estenosis traqueal y neumotórax (Giudice, y otros, 2018), por ello está asociada a altas tasas de morbilidad (Ghoul, Calabrese, Koudstaal, & Resnick, 2019).

La adhesión lengua labio o denominada como Glosopexia o TLA, consiste en asegurar quirúrgicamente la porción ventral anterior de la lengua hacia el labio inferior, mediante incisiones y puntos de sutura, este procedimiento busca elevar la lengua, traccionarla hacia adelante (Almajed, y otros, 2016), lo que permite desplazar la base de la lengua en sentido anterior, para aliviar la obstrucción de las vías respiratorias, luego, las suturas se liberarán en 7 días postquirúrgicos (Rajaraman & Barreto, 2017). Este procedimiento se realiza en las primeras semanas de vida para reducir la obstrucción de vías respiratorias. Se asocia con un alto grado de éxito y menor tasa de complicaciones, sin embargo, el diagnóstico y el tipo de paciente es un factor determinante para la selección de esta técnica (Viezel-Mathieu, Safran, & Gilardino, 2016). Estudios realizados en Boston por Resnick y Col, determinan un rango de éxito del 33% al 100% (Resnick, 2018).

El Gold estándar de procedimientos quirúrgicos es la distracción osteogénica mandibular se presenta como un procedimiento quirúrgico que busca normalizar el volumen y morfología de la mandíbula (Volk, y otros, 2020). La distracción osteogénica mandibular permite mejorar la obstrucción de vías respiratorias en casos donde la sintomatología se origina a partir de la micrognatia y la glosoptosis, sin embargo, en pacientes con patología sistémica el éxito de esta técnica es cuestionable, por lo que la traqueotomía podría ser el tratamiento de elección (Hicks,

y otros, 2018). La planificación quirúrgica para la distracción osteogénica mandibular debe tomar en consideración el vector detractor apropiado, que generalmente debe ser lo más horizontal de acuerdo a la morfología mandibular para evitar la carga excesiva del ATM y prevenir la anquilosis temporomandibular (Galie, Candotto, Elia, & Clauser, 2017). Se ha comprobado que el DOM genera un aumento de longitud más marcado en el cuerpo mandibular, mientras que la rama se observa ligeramente más corta (Zellner, Reid, & Steinbacher, 2017). Comparando los tres tipos de abordajes del SPR, se demostró que la DOM reduce el IAH en mayor medida que el tratamiento conservador y TLA (Insalaco & Scott, 2018).

El DOM consiste en realizar osteotomía en forma de L invertida y permita que el área horizontal sea lo más paralela posible al plano oclusal y el área vertical sea paralela a la cara posterior de la rama mandibular, reservando una zona ósea ideal para la colocación del dispositivo distractor (Hammoudeh, y otros, 2018). El abordaje se realiza mediante incisión de Risdon, incisión del músculo platisma con osteótomo de 3 mm colocado a lo largo de la corteza lingual, identificando el nervio alveolar inferior (Konofaos, Puente-Espel, Askandar, & Wallace, 2019). La distracción comienza al tercer día postoperatorio para generar una distracción de 2mm por día, realizada mediante un vector horizontal que permite desplazar la mandíbula hacia adelante 1 mm por día (Giudice, y otros, 2018). El dispositivo permanece colocado entre 6 a 8 semanas, duración del periodo de consolidación ósea (Hsieh & Woo, 2019), logrando un avance total de 20 mm en promedio (Resnick, 2018). La DOM puede presentar complicaciones como infección, daño del nervio alveolar inferior, recaída del hueso con distracción, anquilosis del ATM, muerte (Fahradyan, Azadgoli, Tsuha, Urata, & Francis, 2018), falla del dispositivo, interrupción del crecimiento mandibular, lesión o pérdida dental y neuropraxia del nervio facial (T. Do, Klement, & Denny, 2019)

En el caso de pacientes con paladar hendido las cirugías indicadas son las palatoplastias, que pueden realizarse mediante varias técnicas, como la técnica de Veau-Wardill-Kilner, técnica de Bardach de 2 colgajos utilizada en hendiduras más anchas, Técnica de incisión mínima de Mendoza indicada en hendiduras estrechas, entre otras (Gustafsson, Vuola, Leikola, & Helio`vaara, 2019), donde la extensión de la hendidura palatina es un factor determinante para la elección del procedimiento reparativo. En hendiduras parciales o completas, se utiliza la técnica de Veloplastia intravelar de Sommerlad que consiste en 2 incisiones laterales de la

fibromucosa palatina para lograr la disección y reposicionamiento de los músculos velares y un colgajo vomeriano en el caso de hendiduras anchas, seguido del cierre del paladar duro. Generalmente se realiza a los 6 meses de edad con  $\pm 2,4$ , y en el cierre del paladar duro a los 15  $\pm 3$  meses (Morice, y otros, 2018). La palatoplastia aumenta el riesgo de dificultad respiratoria por lo que el tiempo sugerido para realizar el abordaje quirúrgico es en edades posteriores a 14.6 meses para reducir el riesgo de complicaciones (Opdenakker, Swennen, Pottel, Abeloos, & Nagy, 2017).

## DISCUSIÓN

El síndrome de Pierre Robin requiere una participación multidisciplinaria donde el cirujano craneomaxilofacial, anestesiólogo pediátrico, otorrinolaringólogo, paramédico, neonatólogo, neumólogo, terapeuta de lenguaje (Sharma, Navin Guru, & Malviya, 2018), cumplen un papel esencial en el tratamiento tanto conservador como quirúrgico, sin embargo, los protocolos varían según la formación y experiencia del especialista. El tratamiento integral empieza con historia clínica y examen físico (Opdenakker, Swennen, Pottel, Abeloos, & Nagy, 2017) y monitoreo en unidad de cuidados intensivos para registrar el pulso y saturación (Hsieh & Woo, 2019), sin embargo, se determinó que la historia clínica y el examen físico con valoración en UCI de pulso y oximetría no son suficientes debido a que la obstrucción de vías respiratorias y sus signos presentan aparición tardía (Kurian & Ehsan, 2019), por esta razón es recomendado realizar exámenes complementarios que permitan obtener una valoración completa y un diagnóstico preciso para establecer un protocolo de tratamiento específico (Ren, y otros, 2017), que generalmente se realiza después del parto (Poets , Koos , Reinert, & Wiechers, 2019).

En este síndrome, las vías aéreas requieren de una evaluación mediante exámenes como polisomnografía, índice de apnea/ hipopnea (Fan, y otros, 2018), nasoendoscopia, broncoscopia (Zhang, Mao, Cui, Xu, & Tan, 2021), laringoscopia (Heffernan, Calabrese, & Resnick, 2018) y otros, que permiten obtener una valoración completa del paciente. El tratamiento de primera línea en casos de obstrucción respiratoria leve es el abordaje no quirúrgico como la posición en decúbito prono lateral y la colocación de una vía aérea nasofaríngea (Diep, Eisemann, & Flores, 2020); sin embargo, en obstrucciones graves, algunos autores proponen que el tratamiento

adecuado es la adhesión lengua-labio, propuesta originalmente por Shukowsky en 1911 (Giudice, y otros, 2018). Estudios reportan que la TLA es una cirugía eficaz que mantiene la lengua en posición anterior y mejora el índice de apnea/hipopnea en aproximadamente un 50% de los casos (Camacho, y otros, 2017), además, se considera menos invasiva y con menor riesgo de complicaciones (Viezel-Mathieu, Safran, & Gilardino, 2016), sin embargo, la distracción osteogénica mandibular está asociada con mejores resultados de IAH, debido a que la TLA presenta persistencia posquirúrgica de la obstrucción de las vías respiratorias (Almajed, y otros, 2016).

Investigaciones recientes comparan el abordaje no quirúrgico, la TLA y la DOM en pacientes con Síndrome de Pierre Robin, demostrando que el grupo con DOM presentan un menor porcentaje en el IAH en comparación con los otros grupos (Insalaco & Scott, 2018). Se reporta en análisis realizados con polisomnografía que la TLA mejora, pero no corrige la obstrucción aérea en su totalidad y de forma predecible (Resnick, 2018) debido a que la TLA únicamente trata la glosoptosis de forma temporal, mientras que la DOM es el tratamiento con mayor éxito ya que corrige de forma definitiva la hipoplasia mandibular (Rajaraman & Barreto, 2017), mejora la glosoptosis y alivia la obstrucción aérea, sin embargo, el diagnóstico de las vías respiratorias y el juicio clínico es esencial (Volk, y otros, 2020), lo que obliga un manejo quirúrgico basado en la severidad de la obstrucción respiratoria y la dificultad en la alimentación. La ausencia de protocolos estandarizados entre los diferentes reportes analizados impide tener una secuencia de actividades de ser ejecutadas en el Síndrome, además la falta de información acerca de alteraciones maxilofaciales dentro de las mallas curriculares en estudiantes odontólogos es una de las principales limitantes.

La elevada prevalencia del Síndrome de Pierre Robin obliga a que se modifique las mallas curriculares de estudiantes de odontología para que el odontólogo general se encuentre capacitado para guiar a los padres de familia en el tratamiento del paciente y referir al profesional adecuado.

## **CONCLUSIÓN**

La historia clínica, examen físico, hospitalización en UCI para monitoreo, realizar exámenes diagnósticos complementarios, el abordaje conservador y quirúrgico constituyen la



secuencia idónea sugerida por varios autores para el manejo de las alteraciones maxilofaciales del Síndrome de Pierre Robin.

## REFERENCIAS

- Almajed, A., Viesel-Mathieu, A., Gilardino, M., Flores, R., Tholpady, S., & Côté, A. (2016). Outcome Following Surgical Interventions for Micrognathia in Infants with Pierre Robin Sequence: A Systematic Review of the Literature. *The Cleft Palate–Craniofacial Journal*, 32-42.
- Camacho, M., Noller, M. W., Zaghi, S., Reckley, L. K., Fernández-Salvador, C., Ho, E., & et al. (2017). Tongue-lip adhesion and tongue repositioning for obstructive sleep apnoea in Pierre Robin sequence: A systematic review and meta-analysis. *The Journal of Laryngology & Otology*, 1-6.
- Diep, G. K., Eisemann, B. S., & Flores, R. L. (2020). Neonatal Mandibular Distraction Osteogenesis in Infants With Pierre Robin Sequence. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 1137-1141.
- Durmus Kocaaslan, F., Sendur, S., Kocak, I., & Celebiler, O. (2020). The Comparison of Pierre Robin Sequence and Non-Syndromic Cleft Palate. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 1-4.
- Elmatite, W. M., Watt, S., & Upadhyay, S. P. (2017). Airway Management in Neonates with Pierre Robin Syndrome along with Mobius Syndrome and Platoglossal Fusion. *Journal of Anesthesia & Clinical Research*, 1-4.
- Espino Gaucín, J., Rodríguez Rodríguez, C., Altamirano Arcos, C., Nahas Combina, L., Delgado Laura, A., & Malagon Hidalgo, H. (2020). Manejo de secuencia de Pierre Robin con distracción externa mandibular y palatoplastia de incisiones mínimas. *REVISTA ARGENTINA DE CIRUGÍA PLÁSTICA*, 36-40.
- Fahradyan, A., Azadgoli, B., Tsuha, M., Urata, M., & Francis, S. (2018). A Single Lab Test to Aid Pierre Robin Sequence Severity Diagnosis. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 1-9.
- Fan, K., Mandelbaum, M., Buro, J., Rokn, A., Rogers, G., & Chao, J. (2018). Current Trends in Surgical Airway Management of Neonates with Robin Sequence. *Plastic and Reconstructive Surgery Global Open*, 1-9.
- Galie, M., Candotto, V., Elia, G., & Clauser, L. (2017). Temporomandibular Joint Ankylosis After Early Mandibular Distraction Osteogenesis: A New Syndrome? *Journal of Craniofacial Surgery*, 1-6.

- Ghoul, K., Calabrese, C., Koudstaal, M., & Resnick, C. (2019). A comparison of airway interventions and gastrostomy tube placement in infants with Robin sequence. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 1-5.
- Giudice, A., Barone, S., Belhous, K., Morice, A., Soupre, V., Bennardo, F., & et al. (2018). Pierre Robin sequence: A comprehensive narrative review of the literature over time. *Journal of Stomatology, Oral and Maxillofacial Surgery*, 419-428.
- Guarniz Viacava, C. (2019). Secuencia de Pierre Robin. *Revista Médica Hospital Hipólito Unanue de Tacna*, 60-61.
- Gustafsson, C., Vuola, P., Leikola, J., & Helio"vaara, A. (2019). Pierre Robin Sequence: Incidence of Speech-Correcting Surgeries and Fistula Formation. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 1-8.
- Hammoudeh, J., Fahradyan, A., Brady, C., Tsuha, M., Azadgoli, B., & Ward, S. (2018). Predictors of Failure in Infant Mandibular Distraction Osteogenesis. *Journal of Oral and Maxillofacial surgery*, 1955-1965.
- Heffernan, C., Calabrese, C., & Resnick, C. (2018). Does Mandibular Distraction Change the Laryngoscopy Grade in Infants with Robin Sequence? *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 1-17.
- Hicks, K., Billings, K., Purnell, C., Carter, J., Bhushan, B., & Gosain, A. (2018). An Algorithm for Airway Management in Patients With Pierre Robin Sequence. *Journal of Craniofacial Surgery*, 1-6.
- Hsieh, S. T., & Woo, A. S. (2019). Pierre Robin Sequence. *Clinics in Plastic Surgery*, 1-11.
- Insalaco, L. F., & Scott, A. R. (2018). Peripartum Management of Neonatal Pierre Robin Sequence. *Clinics in Perinatology*, 1-19.
- Karempelis, P., Hagen, M., & Morrell, N. (2020). Associated syndromes in patients with Pierre Robin Sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 1-3.
- Khansa, I., Hall, C., Madhoun, L., Splaingard, M., Baylis, A., & Kirschner, R. (2017). Airway and Feeding Outcomes of Mandibular Distraction, Tongue-Lip Adhesion, and Conservative Management in Pierre Robin Sequence: A Prospective Study. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 975-983.
- Konofaos, P., Puente-Espel, J., Askandar, S., & Wallace, R. (2019). Mid-Term Outcome of Mandibular Distraction Osteogenesis in Pierre Robin Sequence. *Journal of Craniofacial Surgery*, 1667–1670.
- Kurian, C., & Ehsan, Z. (2019). Sleep and respiratory outcomes in neonates with Pierre Robin sequence: a concise review. *Sleep Breath*.

- Liu, J., Chen, Y., Li, F., Wu, W., Hao, J., Luo, D., & Wang, H. (2017). Condylar positions before and after bilateral mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 1-7.
- Lozano Cifuentes, A., Siguen, M. I., Ayrad, Y. M., Díaz, P. A., & Apa, S. N. (2018). Secuencia de Pierre Robin: implicación de la fisura palatina en la distracción mandibular. *Cir. plást. Iberolatinoam*, 281-286.
- Martín-Masot, R., Osorio-Cámara, J. M., Martínez-Plaza, A., & Ocete-Hita, E. (2018). Distracción mandibular ósea: resultados del postoperatorio inmediato. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*, 1-6.
- Mendoza Navarrete, S., Villena Galarza, M., & Mantilla Pinto, X. (2021). Manejo de vía aérea difícil en secuencia de Pierre Robin. Reporte de un caso. *Revista Metro Ciencia*, 44-50.
- Morice, A., Soupre, V., Mitanchez, D., Renault, F., Fauroux, B., Marlin, S., & et al. (2018). Severity of Retrognathia and Glossoptosis Does Not Predict Respiratory and Feeding Disorders in Pierre Robin Sequence. *Frontiers in Pediatrics*, 1-7.
- Oh, M.-s., Park, Y.-M., Jung, Y., Won Choi, C., Kim, B., & Kwon, J.-W. (2019). Three Cases of Pierre Robin Sequence with Upper Three Cases of Pierre Robin Sequence with Upper Insertion. *Neonatal Medicine*, 17-183.
- Opdenakker, Y., Swennen, G., Pottel, L., Abeloos, J., & Nagy, K. (2017). Postoperative Respiratory Complications After Cleft Palate Closure in Patients With Pierre Robin Sequence: Operative Considerations. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 1-5.
- Poets, C., Koos, B., Reinert, S., & Wiechers, C. (2019). The Tübingen palatal plate approach to Robin sequence: Summary of current evidence. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 1-6.
- Poets, C., Wiechers, C., Koos, B., Muzaffar, A., & Gozal, D. (2021). Pierre Robin and breathing: What to do and when? *Pediatric Pulmonology*, 1-10.
- Rajaraman, N., & Barreto, E. (2017). Tongue-tied: Management in Pierre Robin Sequence. *Cambridge Medicine Journal*, 1-5.
- Ren, X. C., Gao, Z. W., Li, Y. F., Liu, Y., Ye, B., & Zhu, S. S. (2017). The effects of clinical factors on airway outcomes of mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 1-6.
- Resnick, C. M. (2018). Pediatric Sleep Surgery: Skeletal Procedures. *Atlas Oral Maxillofacial Surg Clin N Am* 27, 67–75.
- Rodríguez Díaz, A., Rodríguez Díaz, L., & Pérez, A. (2021). SECUENCIA MALFORMATIVA DE PIERRE ROBIN, UN RETO DE TRATAMIENTO INTERDISCIPLINARIO. *Ciencias Básicas Biomédicas Cibamanz*, 1-13.
- Sharma, P., Navin Guru, K., & Malviya, K. (2018). Pierre Robin syndrome: A case report and review of literature and multidisciplinary approach in management updates. *International Journal of Medical and Dental Case Reports*, 1-6.

- Shdaifat, N., al-Zoubi, Z., Khraisat, H., Al-Omor, R., & Matar, K. (2017). Identical twins with Pierre Robin syndrome; unusual encounter. *Electronic Physician*, 4296-4299.
- T. Do, N., Klement, K., & Denny, A. (2019). Measuring the Position of the Mandibular Foramen in Relation to the Dentoalveolar Plane in Pierre Robin Patients: Establishing Safety of the Horizontal Osteotomy. *Journal of Craniofacial Surgery*, 150-153.
- Tiol Carrillo, A. (2017). Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. *Revista ADM*, 146-151.
- Tomic, J., Metzler, P., Alcon, A., Jakse, N., Zemmann, W., & Schanbacher, M. (2020). Weight gain in infants with Pierre Robin sequence. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, 1-5.
- van Lieshout, M. J., Joosten, K. F., Mathijssen, I. M., Koudstaal, M. J., Wolvius, E. B., & van der Schroeff, M. P. (2016). Non-surgical and surgical interventions for airway obstruction in children with Robin Sequence. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, 1871-1879.
- Varadarajan, S., Madapusi Balaji, T., Thirumal Raj, A., Guptac, A., Patild, S., Hassan Alhazmi, T., & et al. (2021). Genetic Mutations Associated with Pierre Robin Syndrome/Sequence: A Systematic Review. *Molecular Syndromology*, 69–86.
- Velásquez Franco, S., Velásquez Franco, T., Uribe Llano, J., & Rincón Hurtado, A. (2019). Técnicas empleadas para el tratamiento de la secuencia de Pierre Robin: revisión de literatura. *Revista Mente Joven*, 70-80.
- Viezel-Mathieu, A., Safran, T., & Gilardino, M. (2016). A Systematic Review of the Effectiveness of Tongue Lip Adhesion in Improving Airway Obstruction in Children With Pierre Robin Sequence. *Journal of Craniofacial Surgery*, 1453–1456.
- Volk, A., Davis, M., Narawane, A., Abu-Ghname, A., Dempsey, R., & Lambert, E. (2020). Quantification of Mandibular Morphology in Pierre Robin Sequence to Optimize Mandibular Distraction Osteogenesis. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 1-9.
- Yen, S., Gaal, A., & Smith, K. (2020). Orthodontic and Surgical Principles for Distraction Osteogenesis in Children with Pierre-Robin Sequence. *Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America*, 283-295.
- Zellner, E., Reid, R., & Steinbacher, D. (2017). The Pierre Robin Mandible is Hypoplastic and Morphologically Abnormal. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 1946-1949.
- Zhang, N., Mao, Z., Cui, Y., Xu, Y., & Tan, Y. (2021). Risk Factors of Prolonged Mechanical Ventilation in Infants With Pierre Robin Sequence After Mandibular Distraction Osteogenesis: A Retrospective Cohort Study. *Frontiers in Pediatrics*, 1-8.
- Zhang, R., Hoppe, I., Taylor, J., & Bartlett, S. (2018). Surgical management and outcomes of Pierre Robin Sequence: a comparison of mandibular distraction osteogenesis and tongue-lip adhesion. *Plastic Reconstr Surgery*, 1- 36.