

## Secuencia de Pierre Robin: Reporte de caso

*Pierre Robin Sequence: Report of a case*

*Olivares-Espinoza, Jimmy<sup>1</sup>*

*Morales-Solórzano, Raffi Daniel<sup>2</sup>*

### Resumen

La secuencia de Pierre Robin (SR) es una malformación congénita presentada al nacer caracterizada por la presencia de una triada de anomalías; micrognatia, paladar hendido y glosoptosis. Estas anomalías pueden llevar a una complicación con las vías respiratorias del recién nacido pudiendo causar la muerte. El propósito de este reporte es describir el rol que cumple el odontopediatra como solución temprana del paladar hendido para evitar el ahogamiento del recién nacido y estimular la succión del lactante.

**Palabras Claves:** Secuencia de Pierre Robín, glosoptosis, micrognatia, paladar hendido. (*Odontol Pediatr* 2012 11(2):149-153).

### Abstract

Pierre Robin sequence (RS) is a congenital and glosoptosis. These anomalies can lead a of a triad anomaly; micrognathia, cleft palate malformation characterized by the presence a respiratory complication the newborn may cause death. The purpose of this report is to describe the rol played by the pediatric dentist as a solution early to cleft palate and the drowing newborn and stimulate a suckling infant.

**Key Words:** Pierre RobinSequence, glosoptisis, micrognathia, paladar cleft.

### Introducción

El síndrome de Pierre Robín es una anomalía congénita del arco branquial en la que se asocia micrognatismo, glosoptosis y hendidura del paladar, por lo que estos niños desarrollan desde el nacimiento problemas respiratorios y digestivos severos que se pueden asociar a mortalidad elevada<sup>1</sup>. Al ser una anomalía del primer arco branquial, se asocian múltiples problemas oftalmológicos, además del cuadro sistémico que presentan los pacientes pueden comprometer el posterior desarrollo del niño<sup>1</sup>.

Descrito por primera vez, en 1891 por Lannelongue y Menard, en 2 pacientes con micrognatia, paladar hendido y retroglosoptosis y luego, en 1923 por Pierre Robín, como un síndrome completo. En 1974 se denominó síndrome de Pierre Robín a esta triada. Se estima una prevalencia de 1:8500 recién nacidos vivos (1:2000 a 1:30000), siendo el 80% asociado con síndromes específicos<sup>2</sup>.

Debido a la micrognatia existe una dificultad respiratoria lo que provoca la retroposición de la base lingual, actuando como elemento obstructivo de grado variable a nivel del espacio retrofaríngeo, con índices de mortalidad asociada cercana al 40% que estaba directamente relacionado al grado de dificultad respiratoria<sup>3</sup>.

<sup>1</sup>Mag.Est.Odont. Pediat UPCH, Espec.Odont. Ped. UPCH, Docente Universidad de San Martín de Porres

<sup>2</sup>Alumno de Pregrado Facultad de Odontología de la Universidad de San Martín de Porres. Lima, Perú

Existe una migración insuficiente de células de la cresta neural hacia el primer arco durante la 4a semana de desarrollo embrionario. Se genera una detención del desarrollo de la mandíbula o “micrognatia”, esta falta de espacio empuja la lengua hacia el paladar, interponiéndose en el cierre de éste, dejando una fisura de paladar en forma de “U”. La micrognatia puede provocar la caída de la lengua, “glosoptosis”, hacia la faringe, generando una obstrucción de la vía aérea. En los pacientes con micrognatia o retrognatia, el mentón es desplazado posteriormente causando la caída de la lengua hacia la región posterior de la pared faríngea. Esto genera la obstrucción de la vía aérea durante la inspiración. El llanto en los niños tiende a mantener la vía aérea abierta, en cambio al caer dormidos puede generarse obstrucción de la misma. La dificultad para la alimentación en estos niños es muy severa, este hecho puede suscitar una secuencia de eventos: glosoptosis, obstrucción de la vía aérea, llanto, disminución de la ingesta oral y por tanto retraso del crecimiento y desarrollo. Si este círculo vicioso no es tratado, puede llevar al agotamiento, falla cardíaca y finalmente la muerte<sup>4</sup>.

El tratamiento de este síndrome puede ser dividido en una terapia conservadora versus intervenciones quirúrgicas. La mayoría de estos infantes pueden ser manejados colocándolos en posición prono hasta que exista un adecuado crecimiento de la mandíbula. Esto genera que la mandíbula y la lengua caigan hacia delante dejando libre la vía aérea. Si este tratamiento fracasa puede considerarse como alternativa un tratamiento de glosopexia, traqueostomía o expansión mandibular también llamada distracción ósea si el caso lo amerita<sup>4</sup>.

El manejo precoz y efectivo de este problema es determinante, ya que la incoordinación de los mecanismos de succión y deglución acompañados de un alto gasto energético destinado a

mantener una adecuada ventilación respiratoria, comprometen el estado nutricional y la calidad de vida del paciente<sup>5</sup>.

En los casos de Secuencia de Pierre Robin como se domina hoy en día, es un tipo de tratamiento multidisciplinario, interviniendo cirujanos de cabeza y cuello, cirujanos maxilofaciales, pediatras, ortodoncistas, odontopediatras, genetistas, entre otros. La Función del odontopediatra es de guiar a los padres en los futuros tratamientos que el paciente va a requerir, en este caso se le va a realizar la confección de la placa de acrílico con el objetivo de evitar la comunicación buconasal facilitando la deglución y la mejora en la alimentación del paciente.

El propósito del presente reporte es describir la función e importancia que cumple el odontopediatra y a su vez ser el principal guía para los padres en el trabajo multidisciplinario que a tener el paciente.

## Relato de Caso

Paciente de género femenino nacida en la clínica San Pablo en Santiago de Surco (Lima, Perú) quien fue diagnosticada con “Secuencia de Pierre Robin”. Esta secuencia de Pierre Robin al ser una enfermedad donde se requiere de un tratamiento multidisciplinario, es que se hace la interconsulta con el servicio de Odontopediatría del Centro Odontológico San Pablo.

Entre los antecedentes de la paciente se supo que el peso al nacer fue muy bajo con 2.100 Kg, por lo que la alimentación se realizó mediante una sonda. Al nacer estuvo en cuidados intensivos los primeros días por la dificultad respiratoria, a los 26 días fue dada de alta en la clínica médica.

En la exploración facial del paciente se observa un perfil netamente convexo con evidente grado de micrognatismo dándole una apariencia de perfil

de pájaro (**Figura 1**). A su vez se observa intraoralmente la fisura palatina provocando una comunicación buco-nasal por lo que genera un grado de dificultad respiratoria para el paciente (**Figura 2**).

Con el consentimiento de la madre a la 2da semana se decidió iniciar la confección de la placa de acrílico con el objeto de colocar una barrera física en la comunicación buco-nasal, para evitar el ahogamiento del recién nacido y estimular la succión del lactante.

La placa de obturación u obturador palatino es un dispositivo acrílico que se coloca sobre los rebordes del maxilar superior de los recién nacidos para cubrir la fisura entre la boca y la nariz. Pueden ser pasivas o utilizarse en ciertas ocasiones para corregir la conexión entre los segmentos de la mandíbula<sup>6</sup>.



**Figura 1.** Apariencia clínica del paciente con evidente micrognatismo.



**Figura 2.** Fisura palatina con comunicación buco-nasal.

El procedimiento que se realizó fue la toma de impresión con elastómero de condensación (**Figura 3**). Se procedió a vaciar los modelos en yeso piedra extraduro tipo IV y se confeccionó la placa de acrílico autocurado y se procedió a su inmediata instalación (**Figura 4**).

El obturador palatino resuelve los problemas de alimentación, impide la regurgitación nasal, la asfixia, y la ingesta excesiva de aire y permite un mejor crecimiento del maxilar antes de la cirugía<sup>6</sup>.

Los controles del obturador, deberán ser mensuales, en la mayoría de casos el aparato tiene que cambiarse cada dos a tres meses por el crecimiento continuo del lactante. En esta fase la ventaja principal del aparato es que mejora la capacidad del niño para nutrirse<sup>6</sup>.

Se procedió a la colocación del obturador una vez confeccionado.

El resultado del uso del obturador palatino fue que el paciente tuvo mayor facilidad para la alimentación estimulando la succión del lactante y a su vez, evitando el ahogamiento del recién nacido.

Es importante la correcta comunicación con los padres acerca de como retirar y colocar el aparato, además de su limpieza. En este caso, la paciente contaba con una enfermera personal que se encargaba de realizar estas funciones por lo



**Figura 3.** Impresión con elastómero de condensación del maxilar superior a los 14 días de nacida.



**Figura 4.** Colocación del obturador palatino en el paciente con 14 días de nacida.

cual hubo una íntima comunicación de parte del equipo médico con la enfermera.

Se realizaron sus controles mensuales y recién a los 4 meses se procedió al cambio del aparato en donde se observó a una paciente en un buen estado de salud nutricional e hídrico y un excelente crecimiento (**Figura 5**).

A su vez, se procedió a realizar otro obturador palatino de la misma manera en que se realizó el primero. Se puede observar la diferencia que hay entre los tamaños de ambas placas (**Figura 6**).

## Discusión

La secuencia de Pierre Robín requiere un tratamiento multidisciplinario en donde el odontopediatra debe conocer los trastornos craneofaciales debido a que, así como la Secuencia de Pierre Robín presenta ciertas anomalías patognomónicas de dicho trastorno, no es el único síndrome que puede presentar dichas anomalías. Muchos trastornos presentan características muy parecidas en la cual, si ocurre un error en el diagnóstico, podría tener consecuencias negativas en el posterior tratamiento del recién nacido.

Una de las características de la secuencia de Pierre Robín es que puede presentar la glosoptosis,

que como consecuencia mayormente causa una falta de cierre en el paladar, causando una fisura palatina. Esto lleva consigo a muchos problemas en la alimentación y la respiración, por lo que se recomienda el uso de obturadores, como lo indica Rodríguez en su estudio realizado en el 2010<sup>8</sup>.

Gallardo realizó un estudio acerca de los beneficios en el uso, y el no uso de obturadores palatinos. Se halló una diferencia estadísticamente significativa en el peso a favor de la placa a los seis meses (169 a 187 días). Sin embargo, esta diferencia no se observó en ningún otro punto temporal. Con respecto a la talla, no se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos<sup>9</sup>.

Es preciso mencionar la importancia de la alimentación en los recién nacidos. En casos de pa-



**Figura 5.** Control a los 4 meses: Paciente con mayor peso y en buen estado de salud.



**Figura 6.** Comparación entre obturador palatino realizado a los 14 días y a los 4 meses.

cientes con fisura palatina, se debe conocer las posibilidades de solución ante esta patología. Sin embargo, en la actualidad existen pocos estudios con respecto a la intervención más efectiva para el crecimiento y desarrollo de estos recién nacidos y la satisfacción de sus padres.

## Conclusiones

La secuencia de Pierre Robín es un trastorno craneofacial que compromete las vías respiratorias y la alimentación del paciente. Si el diagnóstico no se lleva a tiempo y no se establecen las medidas necesarias para este trastorno, puede haber serias complicaciones (índices de mortalidad en un 40%).

Al año se presentan 2500 casos de fisura palatina y/o labio leporino en el Perú<sup>7</sup>. La fisura palatina es una anomalía que generalmente se presenta en Secuencia de Pierre Robín.

La fisura palatina crea una comunicación buconasal provocando alteraciones en la respiración

y la alimentación del paciente. El obturador palatino es uno de los primeros dispositivos que se utilizan y es de vital importancia la participación del odontopediatra debido a que él es el que se encarga de la elaboración del obturador palatino.

El obturador palatino es importante para la correcta alimentación y el correcto desarrollo del recién nacido. En consecuencia, se estimula la succión en el recién nacido y así su correcta psicomotricidad. Además un grado de beneficio psicológico para la madre al poder dar de alimentar a su hijo.

Si bien es cierto es importante la función del odontopediatra en la elaboración del obturador palatino; el éxito del tratamiento integral del paciente dependerá del trabajo en conjunto del equipo médico, ya que estos pacientes requieren un trabajo multidisciplinario y el odontopediatra cumple la función de guiar e informar a los padres en todos los tratamientos a futuro que va a tener el paciente.

## Referencias

1. Pérez J, García Z. Síndrome de Pierre Robin. Presentación de un caso clínico. *Panorama Cuba y Salud* 2011;6(1):44-46
2. Arancibia J. Secuencia de Pierre Robin. *NeumolPediatr* 2006; 1(1): 34-36
3. MOROVIC I. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. *Rev. chil. pediatr.[online]*. 2004; 75, (1):36-42. ISSN 0370-4106. [citado 2012-08-20]
4. Suarez E, Lopez D, Sanz H. SÍNDROME DE PIERRE ROBÍN. *GacMed Bol*, 2010; 33(1): 38-43. ISSN 1012-2966.
5. Marques I, De Sousa T, Carneiro A, Peres S, Barbieri A, Bettiol H. Seqüência de Robin: protocolo único de tratamento. *J. Pediatr.*2005; 81(1) 14-22. ISSN 0021-7557 [citado 2012-08-13],
6. Glenn AM, Hooper L, Shaw WC, Reilly S, Kasem S, Reid J. Intervenciones alimentarias para el crecimiento y desarrollo de niños con labio leporino, fisura palatina o labio leporino y fisura palatina, *The Cochrane Library*. 2007; (4) 1-25.
7. Operación Sonrisa, Perú [Internet] Lima: <http://www.operacionsonrisa.org.pe/qs.html>. consulta el 14 de Agosto del 2012
8. Rodríguez L, Norabuena M. Uso del obturador palatino en pacientes con labio y paladar fisurado, reporte de un caso en el centro Médico Naval, Lima, Perú. *Odontol Pediatr* 2010;9(1)107-113
9. Gallardo M. Estudio Comparativo de chupones ortodóncicos vs. placa obturadora para pacientes con labio y paladar hendido en el manejo odontopediátrico. *Med Oral*.2002;4(3):78-83.
10. Karayazgan B, Gunay Y, Gurbuzer B, Erkan M, Atay A. A Preoperative Appliance for a Newborn With Cleft Palate. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 2009; 46(1) 53-57.

Recibido: 12 - 07-12

Aceptado: 24- 08-12

Correspondencia: jimmyalex21@hotmail.com