



Esta obra está bajo una [Licencia Creative Commons Atribución-
NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).

SINDROME DE PIERRE ROBIN*: (SECUENCIA DE PIERRE ROBIN) TRATAMIENTO ORTOPEDICO PRECOZ

Galliano de Bolesina María Magdalena *

Sorokin de Szczerbacow Silvia Alicia **

RESUMEN

Se describe el tratamiento ortopédico del niño que presenta la "Secuencia de Pierre Robin" (anteriormente llamado Síndrome de Pierre Robin), el cual se comienza a partir de la primer semana de vida.

El tratamiento ortopédico se efectúa con una prótesis de acrílico, cuyo flanco vestibular va adosado al reborde alveolar superior, presentando a nivel del post damping una prolongación posterior (tipo coleta) que coincide con la fisura. Gracias a ella, la lengua encuentra un punto de apoyo posterosuperior, que le permite descender y adelantarse progresivamente y solucionando en parte el micrognatismo y la glosoptosis características de esta patología, logrando que el niño pueda ser alimentado con biberón.

Este recurso terapéutico, sumado al uso de tetinas y chupetes anatómicos y a un tratamiento postural adecuado (posición supino-prono), permiten una correcta alimentación y mejora también los problemas respiratorios característicos de estos niños.

El enfoque ortopédico es preparatorio para un exitoso cierre quirúrgico de la fisura, que complementado con el tratamiento fonoaudiológico y el apoyo psicológico, permiten la rehabilitación de estos niños antes de la edad escolar, mediante un trabajo Multi e Interdisciplinario.

SUMMARY

It describes the child[s] ortopedic treatment that shows the Pierre Robin's Sequence (formely called pierre Robin's Syndrome). The treatment starts from the first week of life.

The orthopedic treatment is perfomed with an acrylic prothesis which in vestibular area adheres to the superior alveolar ridges, thus showing at a post damping level a posterior prolongation appendage as a that coincides with the fissured area.

Thanks to it, the tongue finds. This allows the tongue to descend and advance progresively and partly solve the micrognatism and the glosoptosis that characterized this pathology, and allows the child to be fed by a nursing bottle.

This therapeutic resource, plus the usage of nipples and anatomic pacifiers and an adecuate postural treatment (supino - prono position), allow a right feeding and also improve breathing problems, that is a characteristic of these children.

The orthopedic outlook is a preparation for a successful surgical closing of the cleft, This, together with the phonoauoidological treatment and the psychological support allows these children's rehabilitation before school age through a multi and interdisciplinary work.

* Jefe de Trabajos Prácticos, Departamento "Integral niños y Adolescentes", área odontopediatría "A", Facultad de Odontología (U.N.C.).

** Jefe de Trabajos Prácticos, Departamento "Integral niños y Adolescentes", área odontopediatría "B", Facultad de Odontología (U.N.C.).

* y ** Odontopediatras del "Equipo Multidisciplinario de Atención a niños fisurados", Cátedra Odontopediatría, Facultad de Odontología (U.N.C.).

INTRODUCCION

Esta secuencia fue descripta por primera vez en Francia por Pierre Robin en 1923, pero desde 1846 se citan casos clínicos que presentan esta tríada (1, 4, 6, 8, 16, 17).

Se trata de una secuencia lineal de procesos dismorfogénéticos, de la que tres pasos quedan como secuela: el micrognatismo es la anomalía primaria, que causa la glosoptosis; y ésta a su vez es la causa del paladar hendido. Todo esto ocasiona: retracción inspiratoria del esternón, cianosis por dificultad respiratoria y malnutrición (13, 15, 16, 17).

Este síndrome ocupa un lugar importante en los trastornos respiratorios del recién nacido y lactante, así como dentro de la patología quirúrgica de urgencia del neonato, presentando el niño afectado un triple problema: pediátrico, quirúrgico y ortopédico maxilar. (0, 5, 7, 9, 11, 13, 17).

Etiología

Debemos recordar la embriología desde la cuarta a octava semana (2, 17).

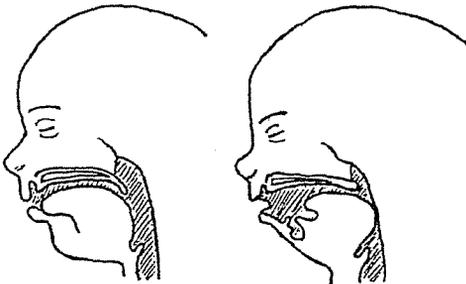
Una de las más aceptadas es la Teoría Mecánica: el micrognatismo estaría producido por una presión mecánica del esternón contra la mandíbula (debido a una mala posición del feto en el útero). Como consecuencia el piso de boca será muy pequeño para permitir el descenso normal de la lengua, la cual queda alta y en retroposición, ocupando toda la cavidad faríngea y constituyendo un obstáculo mecánico para la fusión de los procesos palatinos entre sí (0, 3).

Fisiopatología

Lo que produce la gravedad de esta secuencia es el problema respiratorio y alimenticio del niño.

Al estar todo el grupo muscular lingual retrasado, la lengua ocupa la parte más baja de la orofaringe obstruyendo la epiglotis. En esta posición permite la expulsión del aire, pero impide la inhalación del mismo, causando asfixia y cianosis (0, 3, 7, 17).

La dificultad respiratoria es debida en gran parte a que la punta de la lengua penetra en la fisura palatina y queda allí enclavada (0).



A- Posición de la lengua en un neonato normal.

B- Posición de la lengua en un neonato con "Secuencia de Pierre Robin". Nótese que ésta se apoya contra la pared posterior de la faringe, obstruyéndola.

Los **problemas alimenticios** se derivan del inadecuado control de la lengua. El reflejo lingual de succión es débil. La protrusión mandibular normal y el contacto lengua-labio inferior no se produce en el acto de mamar (16, 17).

Características Anatómicas:

Cara: Perfil característico: "Cara de pájaro" es decir convexo. Debido a la retroposición mandibular.

Ojos y Orejas: A veces están comprometidos.

Sistema Esquelético:

En algunos casos se observa hundimiento esternal, que confirma la etiología mecánica (1, 4, 5, 6, 8).

Figura:

Es característica (de esta secuencia) su forma en "U", abarcando paladar blando y parte del duro, diferenciándose de las fisuras palatinas aisladas que tienden a la forma de "V", variando su amplitud.

MATERIALES

El material para nuestro estudio estuvo conformado por 32 niños que presentaban "Secuencia de Robin" (como única característica) o integrando otros síndromes.

Se trató de niños recién nacidos en instituciones oficiales de la Ciudad de Córdoba (Maternidad Provincial y Nacional, Hospital de Niños de Córdoba, Hospital Infantil Municipal, Hospital Pediátrico del Niño Jesús e Institutos privados de Neonatología), de la Provincia de Córdoba y de provincias vecinas (Santiago del Estero, La Rioja, Catamarca, etc.), durante un periodo que comprende desde 1977 hasta la fecha.

METODOS

En los niños recién nacidos con Secuencia de Pierre Robin, ya sea que llegaran a nuestro servicio, o que debido a su hospitalización solicitan nuestra atención, utilizamos la siguiente metodología de trabajo:

1) Historia Clínica:

- Datos de filiación -lugar y fecha de nacimiento, sexo, edad de los progenitores.
- Diagnóstico de Anomalia.

- Antecedentes hereditarios.
- Antecedentes del embarazo.
- Peso del niño al nacer.
- Malformaciones asociadas.

2) Plan de Tratamiento:

- a) Ortopédico
- b) Postural
- c) Alimenticio

Debemos recalcar que el tratamiento de estos niños debe ser realizado por un equipo Multi e Interdisciplinario formado por: neonatólogo, genetista, odontopediatra-ortopedista, psicóloga, fonoaudióloga, cirujano plástico y especialista en vías respiratorias.

Nosotros describiremos nuestra función como odontopediatras-ortopedistas dentro del equipo:

a) Tratamiento Ortopédico:

Consiste en la confección y colocación de una prótesis ortopédica de acrílico con coleta posterior.

- **Prótesis:** porque repone la zona de la fisura.
- **Ortopédica:** porque remodela, estimula y favorece una correcta alimentación.

Técnica:

1) Adaptación de una cubeta superior standart para alginato, de las más pequeñas (Nº 0,7), realizándole los recortes necesarios y bordeándola con cinta adhesiva para no lesionar las mucosas.

2) Adaptada la cubeta preparamos silicona pesada (en todos los casos usamos COLTOFLAX) siguiendo los pasos de la técnica, amasando bien la pasta base con el catalizador hasta lograr su completa homogenización, y cargamos la cubeta, eliminando los excesos al marcar en el material la zona del reborde alveolar.

3) Para la introducción de la cubeta en la pequeña boca del neonato, recostamos ligeramente al niño, pero inmediatamente lo ponemos en posición vertical con inclinación hacia adelante, para facilitar así su respiración.

Es muy importante en este momento la presencia del Equipo Neonatológico para solucionar cualquier emergencia respiratoria, tan frecuente en estos niños.

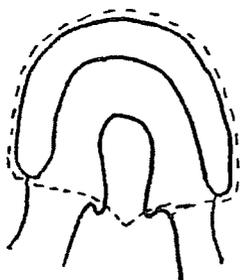
4) Retirada la impresión revisaremos la boca del bebé a fin de visualizar restos de material que puedan haber quedado en boca, aunque con el uso de la silicona

pesada, por su consistencia, este problema no se presenta. Ventaja que tiene con respecto al alginato envuelto en gasa que usábamos anteriormente.

5) Se realiza el vaciado con yeso piedra obteniéndose el modelo para confeccionar la placa.

6) Hacemos el diseño de la prótesis, profundizando el fondo del surco vestibular, para lograr mejor retención, con una espátula lecron y rellenando con cera utility la fisura para evitar la penetración del acrílico en la misma.

7) Pincelamos el modelo con separador y procedemos a la confección de nuestra prótesis con acrílico autopolimerizable rosa.



Esquema que muestra la forma en "U" de la fisura en la Secuencia de Pierre Robin.

La Línea de puntos marca el diseño de la prótesis con coleta posterior.

8) Hecha la placa y bien pulida se prueba en boca haciendo los desgastes necesarios respetando todos los frenillos y estructuras anatómicas.

Es muy importante la presencia de los padres en este momento, para que se vayan familiarizando con la prótesis y su colocación, su higiene y la de la boca del bebé. Indicamos el uso de Solución de Bicarbonato embebido en la gasa con la cual higienizamos las mucosas y la placa evitando la instalación de una micosis.

9) Para facilitar la retención de la placa, aconsejamos el uso de cremas adhesivas para prótesis dentales. Esto en un primer momento facilita la retención de la misma dando tranquilidad y seguridad a los padres.

La cantidad del adhesivo va disminuyendo lentamente a fin de que la prótesis actúe funcionalmente aprovechando la acción muscular.

Gracias a la "coleta posterior" que hemos diseñado en nuestras prótesis la lengua encuentra un punto de apoyo póstero superior, lo cual la hace descender y adelantarse progresivamente. Al mismo tiempo la placa ejerce un estímulo de crecimiento sobre las láminas palatinas, produciendo su horizontalización, ya que en estos niños están extraordinariamente verticalizadas, aproximándose a los bordes de la fisura, favoreciendo así el acto quirúrgico.

Tratamiento Postural:

Consiste en colocar al niño en posición decúbito prono y con la incubadora o la cama inclinada de manera que la cabeza esté más baja que los pies para facilitar la ventilación y evitar la asfixia.

Tratamiento Alimenticio:

Se le indica a la mamá que una vez instalada la prótesis comience a alimentar al bebé con biberón con tetina anatómica, para que aparezca el acto reflejo de succión y deglución. La superficie superior convexa de esta tetina se pone en contacto con la prótesis, mientras que la superficie de plano inclinado inferior obliga a la mandíbula y la lengua a deslizarse hacia adelante, con lo que se corrige la glosoptosis en parte el prognatismo.

Todo esto se complementa con el uso de chupete anatómico que cumple la misma función. De esta manera logramos que alrededor de los 18 meses, cuando se programa cirugía de la fisura podría decirse que ya no se trata de un niño con Secuencia de Robin sino simplemente de una fisura palatina.

Ha sido de gran utilidad la incorporación a nuestro equipo, de la **psicóloga**, quien comienza desde el primer momento entrevistando a los padres, escuchándolos, aliviándoles su ansiedad, apoyándolos en la superación de sus temores, todo lo que contribuye a mejorar notablemente el tratamiento de estos pacientes.

La **fonoaudióloga** nos acompaña en este primer momento asesorando a los padres en esta etapa preverbal, siendo su papel relevante en la etapa verbal propiamente dicha, siendo todo más importante y clave del tratamiento.

RESULTADOS

En un total de 32 niños con Secuencia de Robin atendidos en nuestro servicio pudimos comprobar que es ligeramente más frecuente en el sexo femenino (58%).

Que coincidimos con algunos autores en denominarla "Secuencia de Robin" más Síndrome de Pierre Robin, ya que se presenta más comunmente en individuos males, y su pronóstico es muy bueno si superan los primeros meses de vida la insuficiencia respiratoria.

Menos comunmente esta secuencia puede aparecer en otros síndromes como la omfalocelia, el Síndrome de Stickler y otros desórdenes.

Que con nuestro tratamiento ortopédico, postural y alimenticio y con el cierre de su fisura palatina aproximadamente a los 18 meses, completado con un tratamiento fonaudiológico apropiado y el apoyo psicológico en los momentos en que fueren necesarios, se llega a la edad pre-escolar con niños con características de distocclusión mandibular corregible, a veces simplemente con una aparatología miofuncional. (Ver Anexo 1)

RESULTADOS

M.S.= muy satisfactorio
S.= satisfactorio
N.S.= no satisfactorio

EDAD	ADAPTACION	ALIMENTACION	RESPIRACION
1 mes de vida	El niño debe incorporar la prótesis como parte de su "yo"	Es importante que la primera semana esté hospitalizado para que realice el aprendizaje y estímulo de los mecanismos de succión y deglución con tetina y chupete anatómico; retirando paulatinamente esa primera semana la sonda nasogástrica.	De acuerdo a la severidad de su insuficiencia respiratoria la primer semana es la más riesgosa. El tratamiento postural (posición supino prono) y el uso de la prótesis mejoran el cuadro. Es indispensable el control neonatológico permanente.
6 meses	El niño está totalmente adaptado a su prótesis, la cual se va renovando aproximadamente cada 2 meses, notándose una disminución de la fisura y la paulatina horizontalización de los procesos palatinos.	Continúan normalizándose gracias a la posición de alimentación aumentando lenta y progresivamente su peso.	Normalizándose paulatinamente.
1 1/2 año (18 meses)	Es el momento oportuno para la cirugía de paladar observándose adelantamiento mandiular y lingual.	Normal. Corresponde a la de un niño de su edad.	Idem.
Resultados	M.S.= 80% S.= 20% N.S.= no tuvimos niños que no se adaptaran a la prótesis	M.S.= 70% S.= 28% (completado con sonda nasogástrica). N.S.= 2% (en casos muy severos)	M.S.= 42% S.= 56% N.S.= 2% (en casos muy severos).

Cuadro 1

DISCUSION

Si bien en la primera semana de vida de estos niños hay peligro de muerte súbita que persiste durante los primeros meses, gracias a todo lo anteriormente descrito se ha logrado reducir al máximo el tiempo de alimentación con sonda nasogástrica y se ha evitado el Tratamiento Quirúrgico de emergencia, que realizan algunos autores (consistente en suturar lengua o labio inferior, para evitar la glosoptosis y el enclavamiento de la lengua en la fisura), procedimiento (a nuestro juicio) sumamente traumático para el bebé (0, 3, 5, 7, 9, 10, 11, 13, 14, 16).

CONCLUSIONES

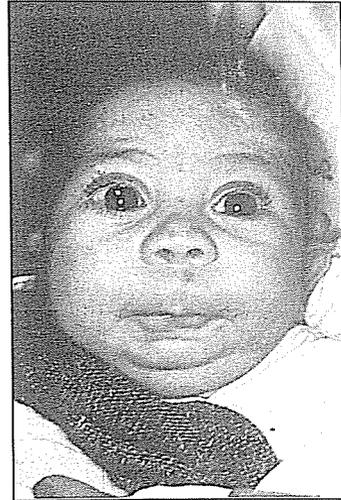
El síndrome de Pierre Robin es una patología que puede ser tratada por un equipo Multidisciplinario por medio de un tratamiento precoz inmediato a través de una aparatología ortopédica, diseñada, colocada y controlada por un odontólogo especializado.

Hemos logrado mediante nuestro tratamiento odontopediátrico-ortopédico, con una metodología sencilla y atraumática, integrar al neonato con Secuencia de Pierre Robin a su medio familiar, permitiendo una evolución altamente satisfactoria.

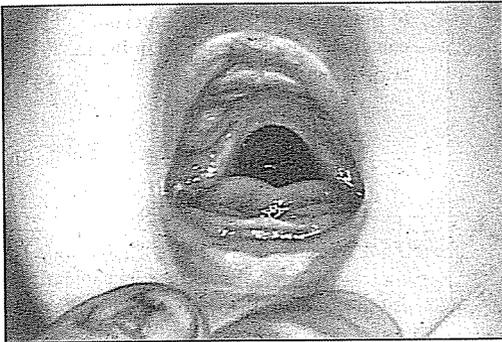
SECUENCIA DE UN CASO



1) Recién nacido con Síndrome de Pierre Robin.
Perfil.

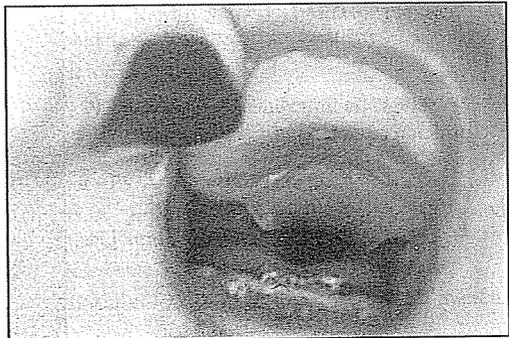


Frente.



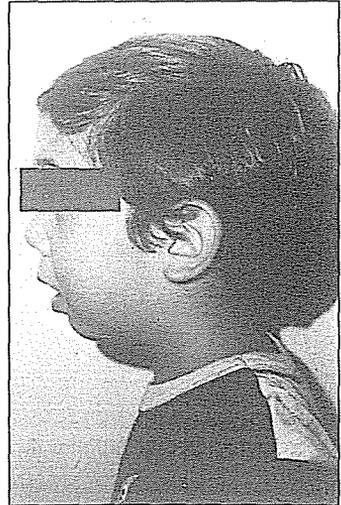
2) Fotografía intrabucal. Obsérvese la típica fisura palatina en forma de "U" y la implantación baja de su lengua.

3) Nuestra prótesis palatina "con coleta"
colocada a las 48 horas del nacimiento.

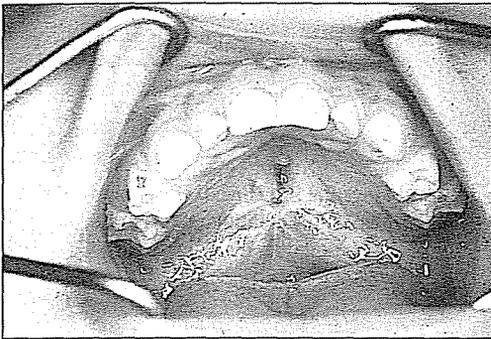




4) Fotografía de frente del niño a los tres años y medio de edad con dentición primaria completa.



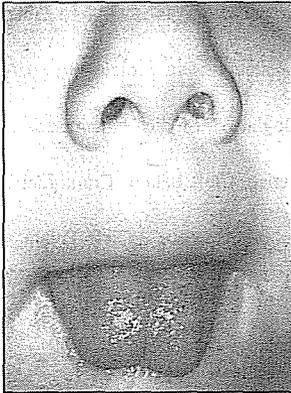
5) Fotografía de perfil a la misma edad. (Nótese el perfil convexo).



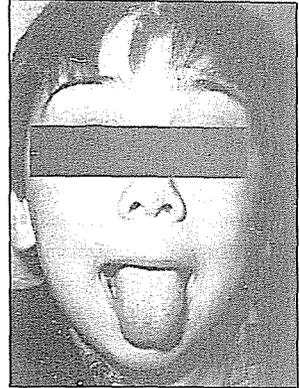
6) Fotografía intrabucal superior, con el cierre quirúrgico de la fisura, realizada a los 18 meses.

7) Fotografía intrabucal. Obsérvese la posición de la lengua.





8) Foto de la lengua, proyectada hacia delante a los tres años y medio.



9) El mismo niño, a los 6 años de edad, proyectando su lengua hacia delante.

BIBLIOGRAFIA

- 0) ARGAMASO R.J., M.D.: "Glossopexi for Upper Airway Obstruction in Robin Sequence". Cleft Palate. Craniofacial journal, 29: 232 - 1992.
- 1) DAVIS, L.L.: Atlas de Paidodoncia. Ed. Panamericana- 2º edición - Bs. As., Argentina, 1984.
- 2) DE ANGELIS, V.: Embriología y Desarrollo Bucal. Ortodoncia. Ed. Interamericana - México, 1978.
- 3) ELLIOT M.A., D.D.S., MPH. Studen Paulovich. D.A., D.M.D.. Ranalli N., D.D.S., M.D.S. "Prevalence of Selected pediatric conditions in children with Pierre Robin Sequence". Pediatric Dentistry 17:106, 1995.
- 4) FINN, S.B.: Odontología Pediátrica. Ed. Interamericana, México, 1976.
- 5) GLANDER, K., D.D.S., CISNEROS G. J. M.D. MMSc. "Comparison of the Craniofacial Characteristics of Two Syndromes Associated with the Pierre Robin Sequence". Cleft Palate. Craniofacial Journal, pag. 210. 29: 240, 1992.
- 6) HARNT, E., WEYERS H.: Odontologia Infantil. Ed. Mundi - Bs. As., Argentina, 1976.
- 7) LE BLANC S. M., M.S., GOLDING- KUSHNER K.J. P.H.D. "Effect of Glossopexion on speech Sound Production in Robin Sequence". Cleft Palate, Craniofacial journal, 29: 239, 1992.
- 8) MC. DONALD, R. E.: "Odontología para el niño y el adolescente". Ed. Mundi - Bs. As., Argentina.
- 9) MC. WILLIAMS, B., PH. D., HUGHLETT L. M., PH.D., SHELTON RALPLI L., PH. D.: Cleft Palate Speech. B.C. Decker Inc., Philadelphia, Toronto, 1990.

- 10) MERONI, C., MERONI A., SPINEDI, L.: Manual para el tratamiento ortognático de la hendidura labio alveolo palatina. Ed. Purinzón - Bs. As. Argentina, 1986.
- 11) PERLMAN, CAROL. B.A., "Pierre Robin: A Personal Diary". Cleft Palate - Craniofacial Journal, 29:202,1992.
- 12) SEGOVIA M. L.: Interrelación entre la odontoestomatología y fonología. Ed. Médica Panamericana - Bs. As., Argentina, 1977.
- 13) SHER A.E., M.D. "Mechanisms of Airway Obstruction in Robin Sequence. Cleft Palate- Craniofacial Journal, 29:224, 1992.
- 14) SHPRINTZEN, R. J. PH.D., "The implications of the Diagnosis of Robin Sequence", Cleft Palate - Craniofacial Journal. 29: 206, 1992.
- 15) SINGER L., SIDOTI E.J. M.D., "Pediatric Management of Robin Sequence. Cleft Palate - Craniofacial Journal, 29: 220, 1992.
- 16) SOROKIN DE SZCZERBACOW, S. - Galliano de Bolesina, M. M. - Risler de Misceovich, S. "El niño fisurado labio alveolo palatino (F.L.A.P) y su tratamiento": Enfoque Multidisciplinario. Revista Facultad de Odontología. Universidad Nacional de Córdoba, 16: 7.26, 1988.
- 17) TRESSERRA, L.L.: Tratamiento de labio leporino y fisura palatina. Ed. Tins-Barcelona, 1977.