

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE URGENCIA EN UN PACIENTE CON SECUENCIA DE PIERRE-ROBIN.

Autora: Dra. Marisel Garcia del Busto Chinea. Especialista en cirugía Maxilofacial. Msc en Urgencias estomatológicas. Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas "Dr. Juan Guiteras Gener"

Coautores: Dra Damaris Calvo Pérez Est. Camelia Valhuerdi Porto

RESUMEN

La Secuencia de Pierre Robin se caracteriza por micrognatia, glosptosis y hendidura palatina en un 60-90 % de los pacientes. Debe su génesis a un desarrollo defectuoso del primer arco branquial que se encarga de la formación de los ojos, oídos, mandíbula y paladar, por tanto las anomalías se desarrollan en dichos órganos. Esta secuencia de malformaciones genera la obstrucción de la vía aérea durante la inspiración y el sueño acompañado de la dificultad para la alimentación 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. Estos pacientes requieren un tratamiento por parte de un equipo multidisciplinario constituido por los neonatólogos, intensivistas, cirujanos máxilo faciales y ortodoncistas. Se presenta el tratamiento quirúrgico de urgencia realizado a un paciente dependiente de la ventilación endotraqueal. Se realizó la labioglosopexia de Routledge. El paciente tuvo una evolución postoperatoria favorable alcanzando una ventilación y alimentación adecuadas.

Palabras clave: Secuencia de Pierre Robin, micrognatismo, glosptosis, fisura palatina. labiogloxopexia de Routledge.

INTRODUCCIÓN

La tríada de paladar hendido, micrognatia y obstrucción aérea fue inicialmente descrita por Hilaire (1822), Fairbairn (1846) y Shukowsky (1911). Pierre Robin, estomatólogo francés, fue el primero en reportar la asociación de micrognatia con glosptosis en 1923; no obstante, el paladar hendido no era parte de la descripción original.¹

En la actualidad ya no se denomina síndrome sino secuencia, ya que es una serie de anomalías causadas por una cascada de eventos iniciados por una malformación única, basada en la tríada micrognatia, glosoptosis y paladar hendido.^{2,3}

A nivel mundial se han reportado en los últimos 10 años un total de 53 casos. La prevalencia de la secuencia de Robin es 1/2,000 a 1/30,000 recién nacidos vivos, una 1:1 relación hombre-mujer y es autosómica recesiva. Se asocia a 26% de los síndromes de cabeza y cuello dentro de los cuales están: síndrome de Beckwith- Wiedemann, disostosis mandibulofacial, síndrome de Moebius, síndrome de Stickler, síndrome de velocardiofacial y a otros 46 síndromes más.⁴ En nuestro país se desconoce su prevalencia real por la falta de estudios y trabajos publicados al respecto.

El síndrome de Pierre Robin debe su génesis a un desarrollo defectuoso del primer arco branquial que se encarga de la formación de los ojos, oídos, mandíbula y paladar, por tanto las anomalías se desarrollan en dichos órganos. Existe una migración insuficiente de células de la cresta neural hacia el primer arco durante la 4ª semana de desarrollo embrionario⁵. Se genera una detención del desarrollo de la mandíbula o “micrognatia”, la falta de espacio empuja la lengua hacia el paladar, interponiéndose en el cierre de éste dejando una fisura de paladar en forma de “U”⁵. 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 faríngea⁷. 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 misma⁸. 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 desarrollo⁹. Si este círculo vicioso no es tratado, puede llevar al agotamiento, falla cardíaca y finalmente la muerte¹⁰.

El tratamiento de este síndrome puede ser dividido en una terapia conservadora versus intervenciones quirúrgicas¹¹. 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 aérea¹².

Si este tratamiento fracasa puede considerarse una glosopexia, traqueostomía o expansión mandibular también llamada distracción ósea¹³.

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 paciente¹⁴.

Las técnicas quirúrgicas para mejorar la permeabilidad de la vía aérea en estos pacientes con la secuencia de Pierre Robin además de la traqueostomía se dividen en técnicas con la utilización de partes blandas y técnicas esqueléticas. A continuación mencionamos las más utilizadas¹⁵⁻²⁻:

- La técnica de protrusión lingual más utilizada es la de Duhamel, que consiste en tirar de la lengua fuera de la cavidad bucal y mantenerla así mediante la colocación de 2 puntos de sutura, que van desde los bordes laterales de la lengua hasta la mucosa del carrillo al nivel de las comisuras. Estos puntos se retirarán a las 4 semanas.

- Técnica de labioglosopexia, descrita por Routledge. Se realiza bajo anestesia general. Se hacen incisiones en cara ventral de la lengua y fondo del surco vestibular anterior y se unen mediante sutura con seda 3.0. Se introduce una aguja recta desde el borde anterior hasta la base de la lengua. Esta seda se sujeta a un botón que se deja en posición retrolingual y entonces, en sentido contrario, se pasa la aguja desde la base de la lengua formando una U, hasta el borde anterior; ambos cabos se llevan a la región submental y se enhebran a otro botón donde se anudarán. Los 2 botones se mantienen durante 10 días, tiempo en que se ha adherido la lengua al labio.

- Distracción osteogénica mandibular, en pacientes recién nacidos con secuencia de Pierre Robin.

En algunos casos estas técnicas quirúrgicas agravan la dificultad para la deglución de los alimentos y estos niños pueden llegar a desnutrirse lo que requeriría la realización de una gastrostomía por el cirujano pediatra.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente MMV, recién nacido, masculino, blanco. Hijo de madre de 24 años, del área de salud de los Arabos, con antecedentes patológicos personales y familiares de salud. Primogénito. Grupo Sanguíneo O negativo. Que nace con edad gestacional de 35.4 semanas, con peso 2120 g, talla 44 cm, circunferencia cefálica 33 cm. Apgar 8/9. Tiempo rotura de membranas 8 horas. Nace por parto eutócico, con líquido amniótico claro. Cordón con un nudo. Placenta normal. Presentó dificultad respiratoria la nacer, que se valoró como enfriamiento, edema pulmonar y /o sepsis, por lo que se inició antibioticoterapia (Ampicillina y Amikacina).

Al examen físico se constata micrognatia, glosoptosis (elevación de la lengua que impide entrada de aire a vías respiratoria superiores), úvula bífida y paladar con hendidura palatina, antes estos hallazgos se diagnostica la Secuencia de Pierre Robin.

Se ventila a las 8 horas de nacido por la dificultad respiratoria y gasometría con Hipercapnia (pH 7.01, PCO₂ 122.1, PO₂ 164, EB -4.4, HCO₃ 19.2). Rayos X de tórax sin signos de edema pulmonar. Leucograma normal (Global 13.1, segmentados 0.58, linfocitos 0.42, eosinófilos 0, monocitos 0). Plaquetas 250x 10⁹ (normal). Se disminuyen parámetros ventilatorios rápidamente y a las 15 horas permite extubación según criterios clínicos y gasométricos. Se mantiene con tiraje subcostal e intercostal bajo.

A las 46 horas de nacido es necesario intubar nuevamente por Hipercapnia (pH 7.18, PCO₂ 116.5, PO₂ 76.3, EB -2.5, HCO₃ 21.4).

El paciente continúa ventilado por 3 días más, se le realiza rayos X de tórax evolutivo sin alteraciones pleuropulmonares, se mantiene estable desde el punto de vista hemodinámico y gasométrico. Es trasladado al Servicio de Cuidados Intensivos del Hospital Pediátrico de Matanzas para realizar el tratamiento quirúrgico.

En nuestro paciente fue realizada la técnica de Routledge y se mantuvo alimentado por sonda nasogástrica durante diez días para garantizar la ganancia de peso requerida. Posteriormente se inicia y es tolerada por el paciente la alimentación oral con leche materna y se retira la sonda naso-traqueal, evitando de esta forma la realización de una gastrostomía.

A los 19 días de nacido se le tomó la impresión del maxilar superior para confeccionar una placa palatina que ocluye la hendidura palatina e impide el enclavamiento de la lengua, estimula el cierre en la línea media de las apófisis palatinas y facilita la alimentación.

DISCUSIÓN

Los neonatos portadores de una Secuencia de Pierre Robin tienen múltiples problemas médicos, por lo que requieren un enfoque especializado multidisciplinario¹⁶. Un 10 % de los pacientes requieren, por la dificultad respiratoria que genera la obstrucción de la vía aérea superior, una intubación prolongada o la realización en muchos casos de una traqueostomía, proceder no exento de complicaciones (estenosis traqueales, sangrado, obstrucciones, infecciones, etc...) ¹⁷.

Los protocolos de tratamiento en estos casos portadores de Secuencia de Pierre Robin y dificultad respiratoria usualmente comienzan con medidas iniciales no invasivas para tratar de lograr una ventilación adecuada y prevenir la hipoxemia e hipercapnia como es la colocación del paciente en decúbito prono, lo que provoca desplazamiento anterior de la lengua e incremento de la vía aérea superior obstruida. Esta medida mejora la ventilación en un 60 % de los casos. El resto de los pacientes requieren un tratamiento quirúrgico para mantener la vía aérea permeable. ^{22, 23, 24, 25}

Los resultados de la traqueostomía, como medida para permeabilizar la vía aérea, necesaria en un 20 a un 30 % de los pacientes, han mejorado en los últimos años debido a un perfeccionamiento en la técnica quirúrgica y a la mejoría en los cuidados ofrecidos a los pacientes traqueostomizados por parte de personal entrenado y especializado en los cuidados de la vía aérea. Esto ha conllevado a una mejoría en la mortalidad y morbilidad de este procedimiento²³. Autores como Denny y Amm proponen la distracción osteogénica mandibular en un esfuerzo de evitar la traqueostomía.²⁵ Este procedimiento requiere una serie de aditamentos no disponibles en nuestro centro lo que nos hizo optar por la labioglosopexia de Routledge para garantizar la permeabilidad de la vía aérea en el paciente.

Los principios de esta técnica quirúrgica fueron descritos inicialmente por Shukowsky en 1911²⁹, la lengua fue simplemente suturada al labio inferior. El concepto fue popularizado por Douglas en 1946³⁰. En la técnica de Douglas un área rectangular era denudada debajo de la lengua a lo largo del piso de la boca, sobre el alveolo y en el labio inferior. Entonces la lengua es llevada hacia adelante. Una sutura de colchonero es pasada desde el dorso de la lengua hasta el mentón. Esta técnica fue modificada en 1960 por Routledge³¹ y más recientemente por Argamaso³².

La dificultad en la alimentación y la detención en el peso de los pacientes con Secuencia de Pierre Robin son comúnmente originadas por la obstrucción de la vía aérea²⁶. Sin embargo esta no es la única causa de la dificultad en alimentarse que tienen estos pacientes, en muchas series se presentan pacientes con la Secuencia de Robin que tiene dificultad con la alimentación por trastornos funcionales faríngeos-esofágicos y no tiene obstrucción de la vía aérea^{27, 28}. Esto determina en muchos casos la necesidad de la alimentación por sonda de Levine y gastrostomía posteriormente si no se logra un adecuado estatus nutricional. El paciente presentado después de la mejoría de la dificultad respiratoria una vez extubado logró un adecuado reflejo de la deglución que permitió alcanzar y mantener un estado nutricional óptimo.

CONCLUSION

Los resultados con la Técnica Quirúrgica de Routledge, utilizada por primera vez en nuestro servicio, en un paciente con una Secuencia de Pierre Robin con dificultad respiratoria severa fueron favorables.

Anexos



Figura 1. Proceso de intervención quirúrgica (labioglosopexia) para corrección del defecto.



Figura 2. Proceso de intervención quirúrgica (labioglossepsia) para corrección del defecto.



Figura 3. Proceso de intervención quirúrgica (labioglossepsia) para corrección del defecto.



Figura 4. Paciente con Secuencia de Pierre Robin tras ser intervenido quirúrgicamente.

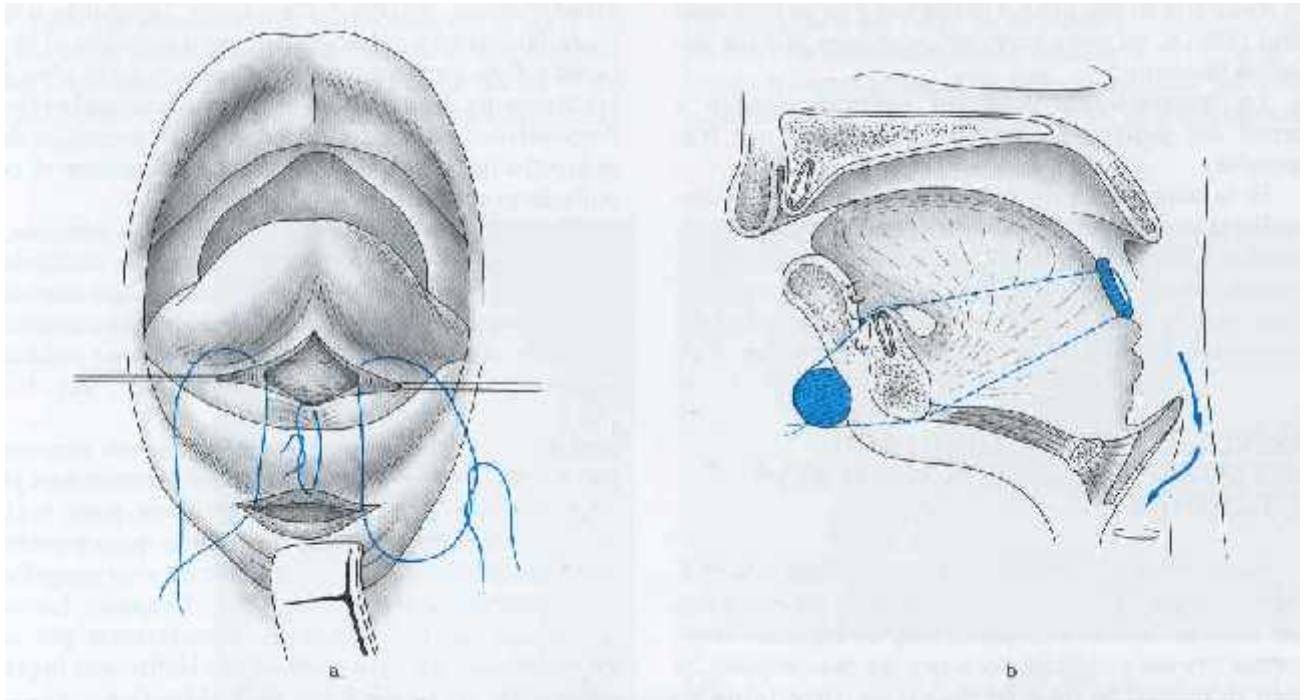


Figura 6. Representación esquemática del tratamiento quirúrgico de la Secuencia de Pierre Robin. Labioglosopexia

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miloro M. Mandibular distraction osteogenesis for pediatric airway management. *J Oral Maxillofac Surg* 2010; 68: 1512-1523.
2. Robin P. Backward lowering of the root of the tongue causing respiratory disturbances. *Bull. L'Acad. Med.-Paris* 1923, 89:117.
3. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29:205.
4. Evans KN, Sie KC, Hopper RA. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics* 2011; 127:936.
5. Ban den Elzen AP, Semmekrot BA, Bongers EM. Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2001; 160:47.
6. Benko S, Fantes JA, Amiel J. Highly conserved non-coding elements on either side of SOX9 associated with Pierre Robin sequence. *Nat Genet* 2009; 41:359.
7. Bütow KW, Hoogendijk CF, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. *J Pediatr Surg* 2009; 44:2112.
8. Poets CF, Bacher M. Treatment of upper airway obstruction and feeding problems in Robin-like phenotype. *J Pediatr* 2011; 159:887.
9. Leboulanger N, Picard A, Soupre V. Physiologic and clinical benefits of noninvasive ventilation in infants with Pierre Robin sequence. *Pediatrics* 2010; 126:e1056.
10. Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ. Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40:180.
11. Parhizkar N, Saltzman B, Grote K. Nasopharyngeal airway for management of airway obstruction in infants with micrognathia. *Cleft Palate Craniofac J* 2011; 48:478.
12. Abel F, Bajaj Y, Wyatt M, Wallis C. The successful use of the nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence: an 11-year experience. *Arch Dis Child* 2012; 97:331.

13. Dudkiewicz Z, Sekuła E, Nielepiec-Jałosieńska A. Gastroesophageal reflux in Pierre Robin sequence--early surgical treatment. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 37:205.
14. Handzić-Cuk J, Cuk V, Risavi R. Pierre Robin syndrome: characteristics of hearing loss, effect of age on hearing level and possibilities in therapy planning. *J Laryngol Otol* 1996; 110:830.
15. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg* 1994; 93:934.
16. Li HY, Lo LJ, Chen KS. Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 65:45.
17. Bull MJ, Givan DC, Sadove AM. Improved outcome in Pierre Robin sequence: effect of multidisciplinary evaluation and management. *Pediatrics* 1990; 86:294.
18. Kirschner RE, Low DW, Randall P. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40:13.
19. Cozzi F, Totonelli G, Frediani S. The effect of glossopexy on weight velocity in infants with Pierre Robin syndrome. *J Pediatr Surg* 2008; 43:296.
20. Tibesar RJ, Price DL, Moore EJ. Mandibular distraction osteogenesis to relieve Pierre Robin airway obstruction. *Am J Otolaryngol* 2006; 27:436.
21. Meyer AC, Lidsky ME, Sampson DE. Airway interventions in children with Pierre Robin Sequence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 138:782.
22. I.S. Whittaker, S. Koron, D.W. Oliver, P. Jani. Effective management of the airway in Pierre Robin syndrome using a modified nasopharyngeal tube and pulse oximetry *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.*, 41 (4) (2003), pp. 272–274 [SD-008]
23. A.C. Meyer, M.E. Lidsky, D.E. Sampson, T.A. Lander, M. Liu, J.D. Sidman. Airway interventions in children with Pierre Robin sequence. *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 138 (2008), pp. 782–787 [SD-008]
24. N. Parhizkar, B. Saltzman, K. Grote, J. Starr, M. Cunningham, J. Perkins *et al.* Nasopharyngeal airway for management of airway obstruction in infants with micrognathia. *Cleft Palate Craniofac. J.* (2010) August 17 (Epub ahead of print) [SD-008]
25. S. Wagener, S.S. Rayatt, A.J. Tatman, P. Gornall, R. Slator. Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac. J.*, 40 (2003), pp. 180–185
26. R.J. Shprintzen. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac. J.*, 29 (1992), pp. 205–209
27. G. Baujat, C. Faure, A. Zaouche, F. Viarme, G. Couly, V. Abadie. Oroesophageal motor disorders in Pierre Robin syndrome. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 32 (3) (2001), pp. 297–302
28. J.J. Baudon, F. Renault, J.M. Goutet, R. Flores-Guevara, V. Soupre, F. Gold *et al.* Motor dysfunction of the upper digestive tract in Pierre Robin sequence as assessed by sucking-swallowing electromyography and esophageal manometry. *J. Pediatr.*, 140 (2002), pp. 719–72327.
29. Jakobsen LP, Knudsen MA, Lespinasse J, et al: The genetic basis of the Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2006; 43: pp. 155-159
30. Douglas B: The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. *Plast Reconstr Surg* 1946; 1: pp. 300
31. Routledge RT: The Pierre Robin syndrome: A surgical emergency in the neonatal period. *Br J Plast Surg* 1960; 13: pp. 204
32. Argamaso RV: Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29: pp. 232