

Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura.

Pierre Robin sequence: Case report and literature review.

Agustín Tíol-Carrillo*

RESUMEN

Durante la infancia es muy frecuente encontrar alteraciones del desarrollo, las cuales derivan de una deficiente formación de las estructuras anatómicas durante la embriogénesis. Puede encontrarse un sinnúmero de alteraciones del desarrollo que afectan la región bucal y maxilofacial. La gran mayoría de estas alteraciones han sido catalogadas como síndromes de orden genético; sin embargo, no todas pueden describirse como tales, pues existen anomalías del desarrollo que aparecen como consecuencia de una deficiente embriogénesis de la región facial, provocando alteraciones anatómicas y funcionales, pero que se apartan de componentes genéticos y cromosómicos específicos. La secuencia malformativa de Pierre Robin es una de ellas, ya que esta condición es producida por una afección inicial, de la cual derivarán otras afecciones adicionales a nivel del paladar y de la mandíbula que ocasionarán en el paciente dificultad para la alimentación y respiración. Debido a que las alteraciones de esta condición afectan directamente la cavidad bucal, es crucial que el odontólogo se encuentre familiarizado con esta anomalía. El objetivo del presente artículo es describir las características que configuran esta entidad nosológica mediante la exposición de un caso clínico y revisión de la literatura.

Palabras clave: Secuencia malformativa de Pierre Robin, glosoptosis, micrognatia, paladar hendido.

ABSTRACT

During childhood, it is frequent to find development disorders which are linked to the weak formation of anatomic structures during embryogenesis. It is possible to find a plethora of development disorders that affect the oral and maxillofacial region. The majority of these disorders has been classified as genetic malformations but not all can be described as such. That is because some development disorders appear as a result of a deficient embryogenesis of the face, producing thus anatomic and functional malformations but that stand apart from genetic and chromosomal specific components. The Pierre Robin sequence is one of them, given that this condition is produced by an initial disorder; followed by other disorders in the palate and jaw; provoking alimentary and breathing disabilities in the patient. Due to these disorders and their impact on the mouth, it is crucial that dentists be familiarized with such anomalies. The aim of this article is to describe the key characteristics that define this disease through the presentation of a clinical case and a literature review.

Key words: Pierre Robin sequence, glossoptosis, micrognathia, cleft palate.

INTRODUCCIÓN

Se le llama *secuencia malformativa de Pierre Robin* al conjunto de eventos que se suscitan durante el periodo de desarrollo de la cara y del paladar, con más precisión durante el cierre de los procesos palatinos,

suceso que se da alrededor de la séptima a la novena semana de vida intrauterina¹ y que provocará como consecuencia una hendidura palatina y un severo subdesarrollo mandibular.

La región facial del ser humano comienza su formación alrededor de la cuarta semana de vida intrauterina tras la aparición del proceso frontonasal, maxilar y mandibular.^{2,3} Los procesos maxilares contribuirán a la formación del tercio medio de la cara y del paladar duro y blando. Embriológicamente hablando, el paladar se desarrolla de dos estructuras formadas a partir de los procesos maxilares: un paladar primario que es una estructura cuneiforme e impar localizada en la parte medial anterior y dos procesos palatinos laterales o

* Especialista en Estomatología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría. Profesor de tiempo completo en la Universidad Autónoma Metropolitana, Unidad Xochimilco. Profesor de Licenciatura y Maestría en la Universidad Westhill.

Recibido: 12 Diciembre 2016. Aceptado para publicación: 19 Abril 2017.

también llamados paladar secundario.¹ Conforme crecen los procesos palatinos se desplazan hacia la línea media; sin embargo, en esta etapa de vida intrauterina la lengua en desarrollo ocupa un lugar superior dentro de la cavidad bucal y los procesos palatinos contactan con ella durante su recorrido hacia la línea media, por tal motivo cuando los procesos palatinos contactan finalmente con la lengua éstos tienden a descender a cada lado de ésta.⁴ No es sino hasta la octava semana de gestación cuando los procesos palatinos ejercen presión sobre la lengua deslizándose sobre ella, lo cual produce una elevación de los procesos palatinos y una posterior fusión y remodelación de los mismos por efectos de la propia lengua.¹ Se cree que la lengua tiende a descender por sí sola como resultado del crecimiento mandibular, lo que provoca que los procesos palatinos se deslicen por encima de ésta y se cierran por sí solos (Figura 1). En la secuencia malformativa de Pierre Robin este evento embriológico normal descrito con anterioridad se ve afectado y ocasiona una severa falta de crecimiento mandibular, lo que impide que los procesos palatinos se aproximen y se fusionen entre sí, debido a que la lengua no desciende y se interpone en el trayecto normal de los procesos palatinos, generando en el paciente una fisura palatina característica en forma de «U», así como un hipocrecimiento mandibular muy severo que causa serias dificultades para la respiración y la alimentación.⁵ En resumen, para que se configure el diagnóstico de secuencia malformativa de Pierre Robin debe haber obligatoriamente tres signos clínicos: glosoptosis, micrognatia y hendidura palatina.

CASO CLÍNICO

Se interconsulta al Servicio de Estomatología del Instituto Nacional de Pediatría para valorar a paciente masculino de tres meses de edad con diagnóstico presuntivo de secuencia malformativa de Pierre Robin. Se trata de un producto obtenido vía vaginal a las 36 semanas de gestación cuyo peso al nacer fue de 2,400 gramos. Durante la medición del Apgar fue evidente la dificultad respiratoria, motivo por el cual le fue asignada una puntuación de 8/8.

Al interrogatorio la madre refiere que es un producto a quien se le dificulta la alimentación al seno materno, mostrando signos de atragantamiento, cianosis y apneas debido al reducido tamaño de la mandíbula que le impide realizar convenientemente los movimientos de succión y deglución al alimentarse. Asimismo, refiere cianosis y dificultad para respirar que empeora cuando el paciente se encuentra en posición decúbito dorsal. Los médicos pediatras a cargo solicitan la valoración del Servicio de Estomatología para confirmar el diagnóstico anteriormente mencionado. El menor se encuentra activo, reactivo y no cooperador durante la valoración estomatológica. A la exploración extraoral se observa una marcada micrognatia. Debido a las esporádicas apneas que el paciente presenta se le practicó una traqueostomía para mejorar la calidad de la respiración, pues el reducido tamaño de la mandíbula ocasiona que la lengua se dirija hacia atrás (glosoptosis) generando al paciente una grave incapacidad para respirar haciéndose más evidente cuando el niño se encuentra en posición supina (Figura 2). Intraoralmente se observan múltiples lesiones quísticas en el reborde alveolar, diagnosticadas como nódulos de



Figura 1. Embriogénesis normal del paladar. **A.** Nótese cómo en etapas tempranas del desarrollo la lengua (L) separa los procesos palatinos (PP) entre sí. **B.** A consecuencia del crecimiento y desarrollo mandibular normal, la lengua (L) desciende y los procesos palatinos (PP) se deslizan sobre ella. **C.** Los procesos palatinos (PP) se fusionan entre sí y la lengua (L) contribuye al amoldamiento del paladar.

Bohn (Figura 3), observándose también una evidente fisura palatina en forma de herradura (Figura 4).

Ya que el paciente muestra todos los componentes que configuran la tríada diagnóstica de esta condición,



Figura 2. Apariencia extraoral del paciente. Nótese la disminución del tamaño de la mandíbula así como la trakeostomía realizada para impedir que la lengua genere al paciente obstrucción de vías aéreas superiores.



Figura 3. Durante la exploración bucal se observa como hallazgo adicional la presencia de múltiples nódulos de Bohn, que son quistes derivados de la lámina dental o restos de Serres.

se determina que padece la secuencia malformativa de Pierre Robin. Se realiza la toma de una impresión superior con alginato para la fabricación de un obturador palatino de acrílico con el fin de mejorar la calidad de su alimentación. Debido a que al paciente se le practicó una traqueostomía, la glosoptosis no constituía un riesgo latente de asfixia.

Durante la valoración estomatológica el médico pediatra comentó que dentro del tratamiento a seguir se había indicado la colocación de una sonda nasogástrica para permitir una mejor alimentación. No obstante, el estomatólogo a cargo sugirió al médico no realizar la colocación de dicha sonda debido a que esto impediría la realización de un esfuerzo por parte del menor para alimentarse, limitando así el adecuado desarrollo de la mandíbula. Si bien la alimentación para el menor será en un inicio complicada, el constante intento por succionar y deglutir será benéfico para que el desarrollo mandibular se manifieste durante la función de alimentación. Una vez colocado el aparato obturador de acrílico se muestra a la madre una técnica modificada de alimentación, la cual consiste en la obtención de una jeringa estéril de 20 mL y un chupón convencional de biberón. Una vez que se verifique la correspondencia del chupón en la jeringa, se procede a llenarla con leche materna o con fórmula. Acto seguido se readapta el chupón en la jeringa (Figuras 5A-5D). En posición semisentada y con la cabeza lo más recta posible se procederá a inyectar lenta y cuidadosamente la leche en intervalos cortos para llevar a cabo la



Figura 4. La fisura palatina en forma de «U» es un hallazgo patognomónico de la secuencia malformativa de Pierre Robin. Nótese la perfecta correspondencia de la lengua dentro de la fisura palatina. Esto sucede porque la lengua impide la adecuada unión de los procesos palatinos durante la embriogénesis del paladar.



Figura 5.

Para esta técnica modificada de alimentación se requiere: **A.** Una jeringa de 20 mL estéril y un chupón de biberón. **B y C.** La jeringa debe embonar perfectamente en el diámetro del chupón. **D.** Una vez confirmado lo anterior se extrae la leche o fórmula del biberón.

alimentación del lactante (Figura 6). Mediante el uso de esta técnica modificada se estimulan constantemente los reflejos de succión y deglución, lo que permitirá que al cabo de un tiempo la mandíbula crezca y se desarrolle naturalmente, disminuyendo así las complicaciones propias de la secuencia malformativa de Pierre Robin.

DISCUSIÓN

Es bien sabido que la formación del paladar humano es un evento que se suscita alrededor de la séptima a novena semana de gestación. Durante este periodo el paladar está formado por dos estructuras independientes y separadas entre sí: el paladar primario, que es impar y se encuentra en la región anterior y el paladar secundario que es una estructura par que constituye la porción posterior del paladar. En medio de estos procesos se ubica la lengua en formación, misma que deberá descender gracias al crecimiento y desarrollo mandibular para que los procesos palatinos puedan aproximarse y fusionarse entre sí estableciéndose así la anatomía palatina normal.¹⁻³ Cuando en este periodo de la gestación se presenta algún agente externo que impida el libre crecimiento y desarrollo de la mandíbula, la lengua no podrá descender desde la posición inicial y por ende obstruirá la fusión de los procesos palatinos, generándose entonces una fisura palatina en forma de herradura o en «U».⁵ Entre los agentes externos asociados a esta



Figura 6. En posición semisentada, con la cabeza lo más recta posible y mediante el uso del aparato obturador de acrílico es posible alimentar al paciente estimulando naturalmente los reflejos de succión y deglución que permitirán el adecuado crecimiento y desarrollo mandibular.

condición está el oligohidramnios que impide el libre movimiento del producto *in utero*⁶ o alguna fuerza externa opuesta a la dirección normal del crecimiento mandibular que restringe su crecimiento y desarrollo.

Lannelongue y Menard describieron por primera vez en 1891 dos casos de recién nacidos con micrognatia, paladar hendido y glosoptosis, aunque no fue hasta 1923 cuando Pierre Robin se dio a la tarea de describir con más precisión cada uno de los eventos que llevaban a la aparición de esta condición.⁷ Algunos autores lo han llamado erróneamente síndrome de Pierre Robin; no obstante, es más preciso referirse a esta condición como una secuencia más que como un síndrome. Si bien un síndrome se define como un conjunto de signos y síntomas propios de una enfermedad, una secuencia consiste en una serie de anomalías causadas por un ciclo de eventos iniciados por una malformación única,^{8,9} situación que aconteció en la patología descrita por Pierre Robin en 1923. Debido a que una alteración inicial llevará a otra, que a su vez generará otra afectación adicional, esta anomalía debe llamarse *secuencia malformativa de Pierre Robin*.

Así pues, una anomalía del desarrollo se define como el conjunto de defectos producidos por una interferencia durante la diferenciación y el crecimiento normal del feto y que pueden manifestarse en cualquier fase del desarrollo embrionario. El nivel de gravedad es variable en cada individuo afectado y puede estar asociado directamente a anomalías cromosómicas, genéticas o agentes ambientales y teratógenos. Por excelencia la secuencia malformativa de Pierre Robin es una condición aislada que no obedece a ningún tipo de herencia específica y por tanto no será transmisible a las generaciones futuras del individuo que la padece.

El temor más grande del personal médico que se enfrenta al tratamiento de este tipo de pacientes es el inminente riesgo de asfixia por obstrucción respiratoria. Este riesgo disminuye con cambios posturales, es común que esta obstrucción respiratoria se acompañe de hipoxemia, hipercapnea y edema pulmonar.¹⁰ Los niños que padecen esta condición tienen una evidente dificultad para la alimentación al no poder realizar de forma óptima los reflejos de succión y deglución. Además, la fisura palatina que presentan aumenta el riesgo de desarrollar neumonía por aspiración, debido a que durante la alimentación los líquidos pueden desviarse hacia las vías aéreas.^{10,11} Esta condición es potencialmente letal durante los primeros meses de vida si no se llevan a cabo los cuidados indicados; sin embargo, conforme se manifieste el desarrollo y crecimiento craneofacial, las complicaciones pueden disminuir sustancialmente.

Las técnicas a seguir para evitar las complicaciones de este padecimiento y mejorar la calidad de vida del niño en etapas tempranas consisten en recostarlo en posición decúbito ventral¹⁰ (lo que ocasiona que por gravedad la

lengua se desplace hacia delante y se impida así la obstrucción de vías aéreas), en la colocación de obturadores palatinos para mejorar la alimentación, en la práctica de una traqueostomía o en la colocación de tubos nasofaríngeos para optimizar la calidad de ventilación y respiración del paciente. En casos más severos en los que pese a realizar estas maniobras paliativas la sintomatología persista, la intubación del paciente es obligatoria.

Si bien en la literatura se describe la colocación de sondas nasogástricas en un paciente con este padecimiento, el autor del presente artículo sugiere evitar en la medida de lo posible el uso de estas sondas, pues al colocarlas el paciente no realizará más esfuerzos de succión y deglución que puedan ayudarle al pronto desarrollo y crecimiento de la mandíbula para la mejora de su condición. En casos severos, la osteogénesis mediante el uso de distracción ósea es una excelente alternativa para el tratamiento de pacientes con déficit en el crecimiento mandibular.⁹

CONCLUSIÓN

El odontólogo desempeña un papel fundamental en el tratamiento y abordaje temprano de pacientes pediátricos que padecen déficit del crecimiento mandibular por secuencia malformativa de Pierre Robin, ya que los defectos producidos en esta anomalía del desarrollo se encuentran confinados a la cavidad oral. El personal odontológico que se enfrente a este tipo de pacientes deberá tener como principal objetivo el mantenimiento de las funciones vitales de respiración y alimentación. La colocación de obturadores palatinos y la modificación de las maniobras de alimentación son condiciones imprescindibles en el tratamiento inicial de estos pacientes. Bajo ninguna circunstancia habrá que omitir que los reflejos de succión y deglución propios de los lactantes son funciones indispensables que asisten al adecuado crecimiento y desarrollo maxilomandibular, por lo tanto a pesar de que la alimentación de estos pacientes sea complicada durante los primeros meses de vida, estos reflejos deberán estimularse al máximo para asistir de forma natural el crecimiento mandibular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chiego DJ. Principios de histología y embriología. Barcelona, España: Elsevier; 2014. pp. 50-60.
2. Gómez de Ferraris ME, Campos MA. Histología, embriología e ingeniería tisular bucodental. Madrid, España: Editorial Médica Panamericana; 2009. pp. 80-111.
3. Persaud M. Embriología clínica. Madrid, España: Elsevier; 2006. pp. 202-239.

4. Bhaskar SN. Histología y embriología bucal de Orban. St. Louis, Missouri: Editorial Prado; 2000. pp. 1-25.
5. Olivares-Espinoza J, Morales-Solórzano RD. Secuencia de Pierre Robin: reporte de caso. *Odontol Pediatr.* 2012; 11 (2): 149-153.
6. Aggarwal S, Kumar A. Fetal hydrocolpos leading to Pierre Robin sequence: an unreported effect of oligohydramnios sequence. *J Perinatol.* 2003; 23 (1): 76-78.
7. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RC. Orofacial clefting syndromes. In: Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RC. *Syndromes of the head and neck.* New York: Oxford; 2001. pp. 860-866.
8. Arancibia JC. Secuencia de Pierre Robin. *Neumol Pediatr.* 2006; 1 (1): 34-36.
9. López-Salgado ML, Reyes-Castañeda EG. Distracción mandibular como tratamiento en secuencia de Robin. Caso clínico. *Rev Mex Cir Bucal Max.* 2012; 8 (3): 84-91.
10. Pérez-González JA, García-Cartaya Z. Síndrome de Pierre Robin. Presentación de un caso clínico. *Panorama Cuba y Salud.* 2011; 6 (1): 44-46.
11. Suárez-Barrientos E, López-Fajerstein DA, Sanz-Arrazóla H. Síndrome de Pierre Robin. *Gac Med Bol.* 2010; 33 (1): 38-43.

Correspondencia:

Agustín Tiol-Carrillo
E-mail: agustintiolcarrillo@gmail.com