



Distracción mandibular como tratamiento en secuencia de Robin. Caso clínico

María Luisa López Salgado,* Erick Geovanny Reyes Castañeda**

RESUMEN

La retrognatia mandibular, paladar hendido y la glosoptosis se caracterizan por una secuencia de Robin aislada. La mandíbula pequeña y su posicionamiento posterior causan retrodesplazamiento posterior de la lengua, reduciendo la vía aérea superior. Estos neonatos pueden ser afectados por la obstrucción de la vía aérea, dificultad en la alimentación, retraso en el desarrollo e hipoxia crónica. Para resolver los problemas secundarios a una mandíbula pequeña y glosoptosis, se han descrito distintos tratamientos incluyendo la posición prona, intubación nasofaríngea, glosopexia y la distracción mandibular.

Palabras claves: Secuencia de Robin, retrognatia mandibular, distracción mandibular, manejo de la vía aérea pediátrica.

SUMMARY

Congenital retrognathia, cleft palate and glossoptosis characterize isolated Robin sequence; the small mandible and its retracted position cause retrodisplacement of the tongue and reduction of the airway. These neonates may be affected by airway obstruction, feeding difficulties, failure to thrive, and chronic hypoxaemia. To solve the respiratory problems secondary to the small mandible and glossoptosis, various treatments have been described including prone positioning, a nasopharyngeal tube, glossopexy, and mandibular distraction.

Key words: Robin sequence, mandibular retrognathia, mandibular distraction, pediatric airway management.

INTRODUCCIÓN

La tríada de paladar hendido, micrognatia y obstrucción aérea fueron inicialmente descritas por Hilaire (1822), Fairbairn (1846) y Shukowsky (1911). Pierre Robin, estomatólogo francés, fue el primero en reportar la asociación de micrognatia con glo-

soptosis en 1923; no obstante, el paladar hendido no era parte de la descripción original.¹

Pierre Robin, en 1934, decía: «estos niños presentan inestabilidad endocrina, vagal y simpática, caminan y hablan lento, frecuentemente considerados flojos, cuando en realidad son niños enfermos quienes serán normales y activos después de un

* CMF. Jefe del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

** Residente del cuarto año del Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial DEPEI, Facultad de Odontología, UNAM. Instituto Materno Infantil del Estado de México.

Correspondencia:
María Luisa López Salgado
Correo electrónico: lsmalu@hotmail.com.mx

tratamiento adecuado» y no fue sino hasta 1960 que se denominó como síndrome.

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

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.³

Las características clínicas que estos pacientes presentan son: apariencia de pájaro, micrognatia en 91%, glosoptosis en 70-85%, paladar hendido en forma de U de 10 a 15%, base de nariz aplanada, dificultad (*Figura 1*) a la respiración (principalmente en la fase de inspiración), déficit nutricional, déficit de crecimiento, y otras manifestaciones que ocupan menos del 10%: glaucoma, microftalmia, malformación del pabellón auricular, sindáctila, dedos hipoplásicos y anomalías en el esternón y las costillas.⁴

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 10 meses de edad que acude al Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital para el Niño del IMIEM por cursar con dificultad a la respiración, déficit nutricional y cuadros repetitivos de cianosis durante el día. La madre refiere que fue producto de un segundo embarazo a término, obtenido bajo cesárea, con control prenatal, amenaza de aborto al 4^o mes e IVU con uso de medicamentos. Apgar 8, peso de 3.3 kg y talla de 49 cm. Sus antecedentes personales patológicos: alérgicos, traumáticos, transfusionales y hemorrágicos fueron interrogados y negados; quirúrgicos: (+) glosopexia a los cinco días de nacido por compromiso ventilatorio. El resto fue interrogado y negado.

En la exploración física, el paciente se encontraba despierto, reactivo, con adecuada hidratación y coloración de tegumentos; normocéfalo, no exostosis, no hundimientos, pupilas isocóricas, normorrefléxicas, narinas permeables (*Figura 2*), micrognatia y perfil convexo (*Figura 3*). Intraoralmente, se observa con adecuada coloración e hidratación de la mucosa oral, con paladar hendido y con glosoptosis (*Figura 4*), tráquea central desplazable, extremidades simétricas, con adecuada fuerza y tono muscular,

adecuado llenado capilar, tórax simétrico, adecuados movimientos respiratorios, con campos pulmonares ventilados, ruidos cardiacos presentes, abdomen sin datos patológicos, dificultad a la respiración principalmente en la fase de inspiración, además de déficit nutricional y déficit de crecimiento.

Se realizan estudios preoperatorios y reconstrucción 3D con tomografía computarizada (*Figura 5*), en la cual se observa micrognatia mandibular.

El diagnóstico fue determinado como secuencia de Robin, desnutrición de segundo grado y obstrucción de la vía aérea. Se diseñó entonces un plan de tratamiento, el cual consiste en la distracción mandibular y posteriormente en palatoplastia.⁵

La técnica quirúrgica empleada en el caso de la distracción mandibular consistió en el uso de un dispositivo distractor externo multivectorial (Synthes Maxilofacial, Painaloli, PA). Primero, bajo anestesia general e intubación nasotraqueal, se dio terapia antibiótica preoperatoria. Posteriormente, se realizó un abordaje mandibular intraoral de manera bilateral para tener acceso al ángulo mandibular, así como la cara externa e interna de la rama mandibular (*Figuras 6 y 7*).⁶⁻⁸ Se realizaron corticotomías en el ángulo mandibular con pieza de baja velocidad e irrigación constante, el corte del borde inferior se completó con cinceles, posterior a la colocación del dispositivo de distracción y por último se realizó el mismo procedimiento de lado contralateral (*Figura 8*).

Se colocó un clavo de Kirschner de manera percutánea, el cual se introdujo a través de la piel y el tejido subcutáneo, empezando en la región preauricular, atravesando el periostio hasta el borde lateral de la rama mandibular en el tercio superior y tercio posterior de la rama (*Figura 9*). La dirección del clavo fue paralela a la línea interpupilar. El sitio de entrada del clavo fue justo en el área superior y posterior del punto medio de la rama.⁹⁻¹²

Bajo visión directa, el clavo fue introducido en la cara lateral de la rama con retracción del tejido blando; posteriormente, la atención se dirigió medialmente al periostio medial y el músculo pterigoideo medial, los cuales fueron retraídos de manera similar a la realizada para el corte horizontal durante una osteotomía sagital mandibular (*Figura 10*).

El clavo fue observado a la salida por la cara medial de la rama, así mismo, el paso de tejidos blandos de esa región, en la mayoría de los casos de secuencia de Robin, presentan paladar hendido, lo cual permitió una excelente visión y control del clavo (*Figura 11*).

En el lado contralateral se realizó un abordaje similar; sin embargo, esta vez, el clavo atravesó primero

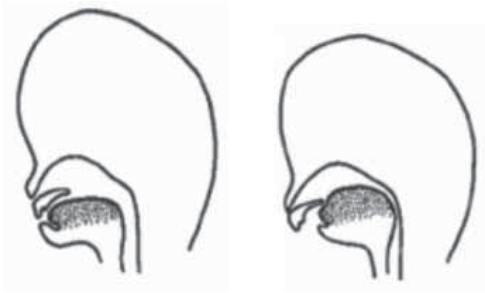


Figura 1. Obstrucción de la vía aérea.

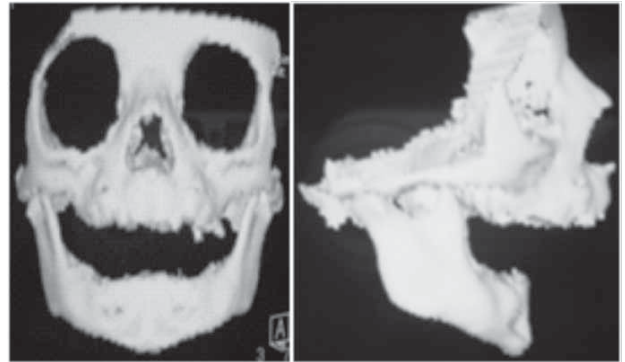


Figura 5. Reconstrucción 3D de TC.



Figura 2. Vista frontal.



Figuras 6 y 7. Abordajes mandibulares.



Figura 3. Vista de perfil.



Figura 8. Corticotomías mandibulares.



Figura 4. Vista intraoral.

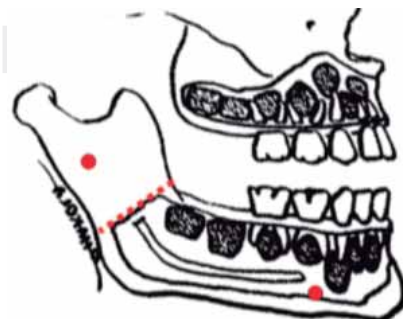


Figura 9. Ubicación de los clavos de Kirschner.



Figura 10. Colocación de clavos de Kirschner.



Figura 13. Distractores en posición.

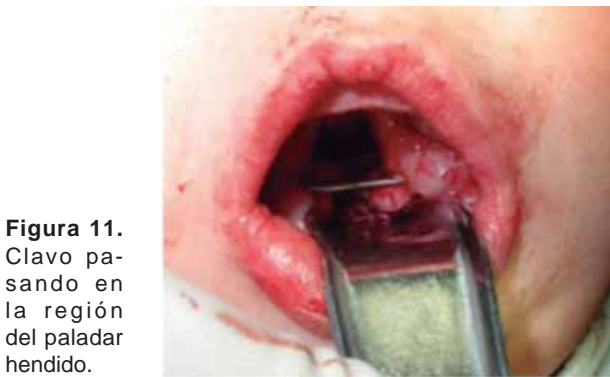


Figura 11. Clavo pasando en la región del paladar hendido.



Figura 12. Ambos clavos en posición.



Figuras 14 y 15. Radiografías laterales y PA de cráneo, se observa adecuado paralelismo entre los clavos de Kirschner y la ubicación del dispositivo de distracción.

el tejido blando de la cara medial y, posteriormente, la cara medial de la rama mandibular en una ubicación posterior y superior de la misma. Finalmente, el clavo se introdujo en el periostio lateral, en el músculo masetero y el tejido subcutáneo saliendo en la piel del lado contralateral.

Con una técnica similar, el segundo clavo de Kirschner fue introducido en la piel de un lado en la región parasinfisaria, el clavo se ubicó en la región

más anterior e inferior de esta zona para evitar los gérmenes dentarios, especialmente el del canino, así como el del nervio mentoniano. El área elegida para este clavo fue justo superior al borde inferior de la mandíbula en la región de la parasínfisis. La dirección del clavo fue exactamente la misma a la del primer clavo, manteniendo un adecuado paralelismo.

El segundo clavo atravesó la piel, el tejido celular subcutáneo y se ubicó en el borde inferior de la mandíbula; atravesó el cuerpo mandibular y con una técnica ciega se mantuvo el paralelismo entre los dos clavos; el clavo avanzó por el piso de la boca hasta contactar la cara medial de la mandíbula en la zona parasinfisaria. Finalmente, el clavo avanzó



Figuras 16, 17 y 18. Se observa el uso de chupón y adecuada apertura bucal durante el periodo de consolidación.



Figuras 19, 20, 21 y 22. Retiro de dispositivo de distracción mediante sedación.

Figuras 23, 24 y 25. Paciente a los 7 años de edad, el cual cuenta con talla y peso adecuado para su edad, perfil convexo y oclusión estable.

a través del tejido blando y salió por la piel, aunque antes de esta maniobra se debe presionar la piel para mantener una misma tensión que del otro lado para permitir una adecuada adaptación de los tejidos durante la distracción ósea (Figura 12).

Posteriormente, fue colocado el dispositivo de distracción (Synthes Maxilofacial multivector) de manera pasiva con una dirección horizontal; fue ubicado inicialmente con una dirección en línea recta o 180° y, posteriormente, se ajustó a 90°, esto con la finalidad de controlar el vector en sentido superoinferior (Figura 13).¹³⁻¹⁵

Se completaron las osteotomías de manera bilateral, el dispositivo externo de distracción multivectorial fue activado de forma bilateral aproximadamente 5 mm para asegurar los movimientos de los segmentos óseos, después se desactivó para mantener el contacto óseo de los segmentos.

Finalmente, se suturó la mucosa con vicryl 3-0, se verificó la hemostasia y se dio por terminado el procedimiento quirúrgico. Se dieron las indicaciones con soluciones calculadas 80 cm³ por kg día para 8 horas, cefuroxima 216 mg IV cada 8 h diluido en 3.3 cm³ de SG al 5%, pasar en 30 min,

dexametasona 3.2 mg IV cada 8 h, nalbufina 325 µg IV cada 6 h y ranitidina 13 mg IV cada 8h.

Posterior al procedimiento quirúrgico, el paciente ingresó a UTI por manejo de la vía aérea lográndose disminuir el edema para poder extubar. Al día siguiente inició protocolo de extubación, se ingresó a piso de Cirugía Lactantes, iniciando dieta con leche materna y se solicitaron radiografías de control (*Figuras 14 y 15*).

Protocolo de distracción: Cero días de latencia, y la distracción fue diseñada para 4 mm (con 4 vueltas igual a 2 mm horizontal cada 12 horas y angular una vuelta y media igual a 0.75 mm cada 24 horas) por día con un objetivo de 22 mm. El paciente toleró la distracción muy bien, al término del periodo de la distracción se colocaron fijadores externos para iniciar periodo de consolidación por 3 meses (*Figuras 16 a 18*).

Al concluir el periodo de consolidación, se programó para el retiro de dispositivo externo de distracción multivectorial, así como los clavos de Kirschner bajo sedación (*Figuras 19 a 22*).^{16,17}

Al retirar el dispositivo externo de distracción, se observó una mejoría inmediata en la obstrucción de la vía aérea, así como en la alimentación.

A la edad de dos años, se realizó una palatoplastia y tuvo un seguimiento de 7 años. Durante este tiempo, se monitorizó al paciente, observando una adecuada evolución con un adecuado crecimiento facial, oclusión estable y discreto perfil convexo (*Figuras 23 a 25*).

DISCUSIÓN

El manejo multidisciplinario de recién nacidos con problemas de obstrucción de la vía aérea aún continúa con una falta de estandarización en la evaluación y manejo del paciente.¹⁸ El manejo no quirúrgico es insuficiente en la mayoría de los casos de pacientes con sintomatología de la secuencia de Robin.¹⁹

La necesidad de manejo de la vía aérea en pacientes con secuencia de Robin se preveía menos en el pasado.^{20,21} En el manejo de la secuencia de Robin, uno de los principales problemas que presentan estos pacientes es la obstrucción de la vía aérea que representa el 40% de la mortalidad.²² Esta dificultad respiratoria característica de estos pacientes está dada por una hipoplasia mandibular que provoca la retroposición de la base lingual, actuando como elemento obstructivo de grado variable a nivel del espacio retrofaríngeo.²³ El manejo precoz y efectivo de este problema es determinante en el pronóstico y calidad de vida del paciente.²⁴

La gran mayoría de los pacientes con secuencia de Robin son manejados mediante posición decúbito ventral, que mantiene por gravedad la lengua en una posición más anterior, facilitando su respiración y alimentación. En la monitorización continua, no presentan desaturaciones importantes y cuando está baja, se recupera rápidamente al mejorar la posición. A medida que el niño crece, esta condición mejora por el crecimiento mandibular.²⁵

Algunos pacientes no logran aliviar su obstrucción, presentando episodios frecuentes de apneas e hipoapneas obstructivas con caída de la saturación de oxígeno a niveles críticos. Cuando esta situación es reiterada, deben ser manejados en Unidades de Cuidados Intensivos con monitorización permanente y, eventualmente, con intubación endotraqueal y/o cirugía.²⁶

Son características las curvas de crecimiento ponderal insuficientes o asociadas a desnutrición, lo que está dado por la dificultad de alimentación y por el gasto energético que destinan a mantener una adecuada ventilación respiratoria. Esta dificultad para alimentarse de los pacientes con secuencia de Robin también está relacionada con una incoordinación de los mecanismos de succión y deglución.²⁷

El tratamiento se adecua de acuerdo con la severidad del compromiso de la vía aérea, seguido del grado de dificultad en la alimentación.

Los niños tendrán problemas de alimentación ya que la fisura palatina impide una presión negativa adecuada para la succión.²⁸

Protocolo de evaluación: La dificultad respiratoria se catalogó de *severa* en aquellos pacientes con micrognatia y glosoptosis o retroposición lingual que obstruye la vía aérea, presentando retracción costal, estridor inspiratorio y/o utilización de musculatura accesoria respiratoria.

Existe, en estos pacientes, dificultad para alimentarse por largos tiempos de succión (mayor a 60 minutos), bajo incremento ponderal y/o adelgazamiento con o sin desnutrición, además de antecedentes de cuadros respiratorios agudos frecuentes.

La radiografía de cráneo simple lateral muestra una interrupción de la columna aérea a nivel orofaríngeo (provocado por la silueta lingual).

La nasofibroscoopia muestra la obstrucción retrofaríngea, descartando otras causas asociadas, tales como zonas de atresia, estenosis, malformaciones laríngeas y laringomalacia.²⁹

La monitorización continua de la saturación de oxígeno encuentra episodios de disminución de los niveles de saturación oxígeno 85 en forma repetida.

Dentro de los tratamientos conservadores para la obstrucción de la vía aérea y el déficit nutricional en pacientes con secuencia de Robin encontramos: intubación orofaríngea o nasofaríngea, mascarilla laríngea, intubación endotraqueal y chupón largo con orificio grande.

Las opciones quirúrgicas para el tratamiento de la obstrucción de la vía aérea y déficit nutricional en pacientes con secuencia de Robin son la adhesión lingual, que no resuelve el problema en la gran mayoría de los casos, provocando trastornos en la alimentación, fonación y alteración en el desarrollo de los dientes del área adherida. La tracción lingual mediante un clavo de Kirschner seguía el mismo principio, produciendo frecuentemente desgarros linguales. También se preconizó la liberación subperióstica de la musculatura del piso de la boca, de esta manera, facilitando la caída de la lengua hacia delante y mejorando el pasaje del flujo aéreo; sin embargo, este procedimiento no es muy efectivo, debido igualmente a que los pacientes permanecían intubados por largos periodos. La traqueostomía por periodos prolongados trae complicaciones en un 64% en menores de 1 año, bronquitis crónica, traqueomalacia, enfermedad pulmonar crónica y muerte súbita.

La distracción mandibular es una técnica que permite alargar las dimensiones de la mandíbula a expensas del hueso local, permitiendo una elongación gradual de los tejidos blandos, musculatura, vasos, nervios y piel, dejando la base de la lengua en una posición más anterior y aumentando las dimensiones de la vía aérea orofaríngea, presentándose como la opción más viable para tratar la obstrucción de la vía aérea.

Indicaciones para la distracción mandibular:

1. En recién nacido portador de micrognatia que presenta cuadro de dificultad respiratoria severa (ya descrito) desde su nacimiento.
2. Radiografía lateral del cráneo con interrupción de la columna aérea.
3. Nasofibroscopia sin patología laríngea asociada.
4. Monitorización de la saturación de O₂ con desaturaciones frecuentes por debajo de 80 y que no se corrigen con posición decúbito prono requiriendo intubación endotraqueal para su manejo.
5. Paciente con micrognatia en quien se ha realizado traqueotomía en periodo de recién nacido por obstrucción de la vía respiratoria alta y que requiere de alargamiento mandibular para retirar la cánula de traqueotomía.
6. Paciente portador de secuencia de Robin con obstrucción respiratoria «inaparente», manifestada por curva de crecimiento insuficiente y/o desnutrición, gran irritabilidad, y/o cuadros respiratorios repetitivos.
7. Paciente con micrognatia que presenta dificultad respiratoria severa aguda, secundaria a palatoplastia, presentando todas las características antes señaladas.^{30,31}

CONCLUSIÓN

La osteogénesis, mediante la distracción ósea, es una opción viable para pacientes pediátricos con obstrucción de la vía aérea superior a causa del déficit de crecimiento mandibular. Este procedimiento evita la traqueostomía o cualquier otro procedimiento quirúrgico, además de tener excelentes resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miloro M. Mandibular distraction osteogenesis for pediatric airway management. *J Oral Maxillofac Surg* 2010; 68: 1512-1523.
2. Baciliero U, Spanio di Spilimbergo S, Riga, Padula E. Respiratory distress in Pierre Robin sequence: an experience with mandible traction by wires. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2011; 40: 464-470.
3. Burstein FD, Williams JK. Mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence: application of a new internal single-stage resorbable device. *Plast Reconstr Surg* 2005; 115: 61-67.
4. 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: 934-942.
5. Denny AD, Kalantarian B. Mandibular distraction in neonates: a strategy to avoid tracheostomy. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109: 896-904.
6. Denny AD, Talisman R, Hanson PR, Recinos RF. Mandibular distraction osteogenesis in very young patients to correct airway obstruction. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108: 302-311.
7. Denny AD. Discussion on mandibular distraction osteogenesis in Pierre-Robin sequence: application of a new internal single-stage resorbable device. *Plast Reconstr Surg* 2005; 115: 68-69.
8. Hermann NV, Kreiborg S, Darvann TA, Jensen BL, Dahl E. Early craniofacial morphology and growth in children with nonsyndromic Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40: 131-143.
9. Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, Zackai EH, LaRossa D. Surgical airway management in Pierre-Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40: 13-18.
10. Monasterio FO, Drucker M, Molina F, Ysunza A. Distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence and related respiratory problems in children. *J Craniofac Surg* 2002; 13: 79-83.
11. Perlyn CA, Schmelzer RE, Suter SP, Kane AA, Govier D, Marsh LH. Effect of distraction osteogenesis of the mandible on upper airway volume and resistance in children with micrognathia. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109: 1809-1818.

12. Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotropy of the mandible. *Am J Dis Child* 1934; 48: 541-547.
13. Schaefer RB, Stadler III JA, Gosain AK. To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113: 1113-1125.
14. Singer LT, Kerckmar C, Legris G, Orlowski JP, Hill BP, Dersshuk C. Developmental sequela of long-term infant tracheostomy. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31: 224-230.
15. Van den Elzen AP, Semmekrot BA, Bongers EM, Huygen PL, Marres HA. Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2001; 160: 47-53.
16. Cohen SR, Simms C, Burstein FD. Mandibular distraction osteogenesis in the treatment of upper airway obstruction in children with craniofacial deformities. *Plast Reconstr Surg* 1998; 101: 312.
17. Van der Haven I, Mulder JW, van der Wal KG et al. The jaw index: New guide defining micrognathia in newborns. *Cleft Palate Craniofac J* 1997; 34: 240.
18. Douglas B. The treatment of retrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. *Plast Reconstr Surg* 1946; 3: 300.
19. Denny AD. Outcomes of tongue lip adhesion for neonatal respiratory distress causing by Pierre Robin's syndrome. *J Craniofac Surg* 2004; 15: 819.
20. Ilce Z, Celayir S, Tekand GT et al. Tracheostomy in childhood: 20 years experience from a pediatric surgery clinic. *Pediatr Int* 2002; 44: 306.
21. Toamski SM, Zalzal GH, Saal HM. Airway obstruction in the Pierre Robin's sequence. *Laryngoscope* 1995; 105: 111.
22. Roy S, Munson PD, Zhao L et al. CT analysis after distraction osteogenesis in Pierre Robin's sequence. *Laryngoscope* 2009; 119: 380.
23. Rachmiel A, Aizenbud D, Pillar G et al. Bilateral mandibular distraction for patients with compromised airway analyzed by three-dimensional CT. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2005; 34: 9.
24. Muto T, Yamazaki A, Takeda S et al. Effect of bilateral sagittal split ramus osteotomy setback on the soft palate and pharyngeal airway space. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2008; 37: 419.
25. Steinberg B, Fattahi T. Distraction osteogenesis in management of the pediatric airway: Evidence to support its use. *J Oral Maxillofac Surg* 2005; 63: 1206.
26. Chigurupati R, Myall R. Airway management in babies with micrognathia: The case against early distraction. *J Oral Maxillofac* 2005; 63: 1209.
27. Dauria D, Marsh JL. Mandibular distraction osteogenesis for Pierre Robin's sequence: What percentage of neonates need it? *J Craniofac Surg* 2008; 19: 1237.
28. Gifford T, Park A, Muntz H. Description of a novel technique to perform neonatal mandibular distraction. *Laryngoscope* 2008; 118: 1063.
29. Gateno J, Kim KW, Lalani Z et al. Biomechanical evaluation of the pins of a mandibular external distractor. *J Oral Maxillofac Surg* 2004; 62: 1259.
30. Kaban LB, Seldin EB, Kikinis R et al. Clinical application of curvilinear distraction osteogenesis for correction of mandibular deformities. *J Oral Maxillofac Surg* 2009; 67: 996.
31. Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft-Palate Craniofacial J* 1992; 29: 224-231.