

Técnicas empleadas para el tratamiento de la secuencia de Pierre Robin: revisión de literatura

Velásquez Franco, S., Velásquez Franco, T.,
Dr. Uribe Llano J., Dra. Rincón Hurtado, A. M., MsC en Epidemiología¹

RESUMEN

Introducción: La Secuencia de Pierre Robin (SPR), se clasifica como parte de los síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente la apariencia facial que varía de acuerdo a la severidad del caso individual; este debe ser de carácter interdisciplinario para garantizar el cumplimiento de un protocolo de manejo óptimo. **Objetivo:** identificar las diferentes técnicas que se emplean para el tratamiento de la SPR, cumpliendo con las recomendaciones de manejo según la severidad en el caso clínico específico. **Metodología:** estudio de búsqueda sistemática de la literatura con carácter exploratorio con la metodología de *Scoping Review*. Los índices y bases de datos en los que se realizó la búsqueda son las siguientes: PubMed, Scielo, Google Scholar, Wiley Online Library y Semantic Scholar. **Resultados:** Se incluyeron 58 artículos que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión propuestos para este estudio. Según 40 de los artículos de reporte de caso utilizados, se determina que la técnica más empleada fue la Distracción Osteogénica Mandibular con un 53.73% y entre los 18 artículos restantes, se muestran otras técnicas como la posición decúbito ventral y la intubación nasofaríngea. **Conclusiones:** Las técnicas existentes y descritas actualmente en la literatura son variables y deben ser empleadas según las condiciones sistémicas del paciente. Se considera de gran importancia la diferenciación del grado de severidad del caso clínico para la toma de decisión con respecto al abordaje terapéutico del paciente que presente la triada clásica de la SPR o en su defecto alguna de las características de la misma.

Palabras clave: Secuencia de Pierre Robin, posición decúbito ventral, intubación nasofaríngea, glosopexia, distracción osteogénica mandibular

Recibido: Septiembre 2018 - Aceptado: Noviembre 2018

¹ Fundación Universitaria del Área Andina, Programa de Odontología

Techniques used for the treatment of sequence of Pierre Robin: review of literature

ABSTRACT

Introduction: The Pierre Robin Sequence (PRS), is classified as part of congenital malformation syndromes that mainly affect facial appearance which varies according to the severity of the individual clinical case. To guarantee the fulfillment of an optimal protocol the treatment of these patients must be interdisciplinary. **Objective:** identify the different techniques applied to treat PRS, following treatment guidelines according to the severity of each specific case. **Methods:** Systemic study of available literature using *scoping review* as an exploratory mean. Databases used were as follows: PubMed, Scielo, Google Scholar, Wiley Online Library and Semantic Scholar. **Results:** 58 articles were included in this study which complied with inclusion and exclusion criteria. According to 40 of such articles, 53.73% of cases were treated with Mandibular Osteogenic Distraction; making this technique the most used amongst the authors. The remaining 18 articles showed other techniques such as prone positioning and nasopharyngeal intubation. **Conclusions:** According to the present literature, techniques to treat PRS vary and should be used according to the patient's systemic condition. The level of severity of each case is considered of great importance in decision making when determining which technique to apply considering the PRS triad or any of the different present characteristics.

Keywords: Pierre Robin Sequence, prone positioning, nasopharyngeal intubation, glossopexy, mandibular osteogenic distraction

INTRODUCCIÓN

Las características clínicas que hacen parte del Síndrome de Pierre Robin fueron descubiertas y reportadas inicialmente en 1891 por Lannelongue & Mennard. Posteriormente en 1923, Pierre Robin, describió el síndrome y definió que este se caracterizaba por la triada clásica: micrognatia/retrognatia, glosoptosis y paladar hendido.⁽¹²⁾ Estas, se presentan respectivamente en 91.7%, 70-85% y 14-91%; resultando en la obstrucción de la vía aérea.⁽³⁰⁾ Actualmente, se considera que estas características se presentan como consecuencia de una hipoplasia inicial en el desarrollo, especialmente el desarrollo mandibular; por lo que se recomienda cambiar su nombre a Secuencia de Pierre Robin (SPR). A partir del 2018, esta se clasifica como parte de los síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente la apariencia facial, con código Q87.0 de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 11). En casos donde la SPR se asocia a otras enfermedades sindrómicas como el Síndrome de Stickler (mutación del gen Col2A1, COL9A1, Col11A1 y Col11A2) y el Síndrome de Di George (deleción del cromosoma 22q11.2); esta puede presentar un factor genético importante.⁽²⁹⁾ Según lo reportado hasta la actualidad, 1 de cada 85,000 nacimientos se ven afectados por la SPR.⁽¹⁵⁾

El manejo de la SPR varía de acuerdo a la severidad del caso individual; éste debe ser de carácter interdisciplinario para garantizar el cumplimiento de un protocolo de manejo óptimo.⁽⁵⁴⁾ La vía para la toma de decisiones en cuanto al protocolo de manejo se debe inclinar hacia la observación y el diagnóstico sistémico acertado; teniendo

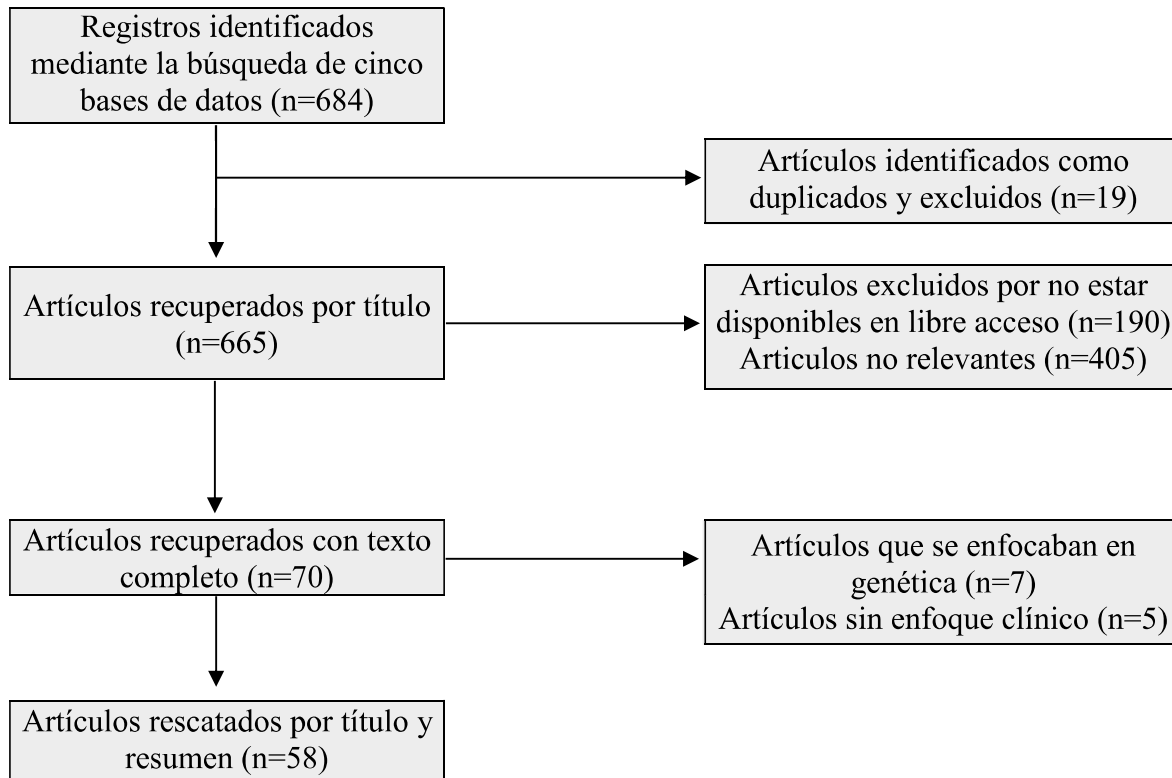
como prioridad el diagnóstico respiratorio (evaluación de la vía aérea), el diagnóstico gastrointestinal (capacidad alimenticia adecuada), y el diagnóstico estomatológico (dimensiones craneofaciales óseas óptimas para el funcionamiento); respectivamente. De acuerdo a este esquema de manejo, se emplean diferentes técnicas para tratar la SPR según su necesidad: técnicas no quirúrgicas (conservadoras) y técnicas quirúrgicas (invasivas). Dentro del manejo con las técnicas no quirúrgicas se emplean en orden consecutivo: posición decúbito ventral, intubación nasofaríngea y/u obturador palatino. En el caso del manejo quirúrgico se emplean en orden consecutivo: reconstrucción palatina, glosopexia, distracción osteogénica mandibular y/o traqueotomía.

El objetivo de este trabajo es identificar las diferentes técnicas que se emplean para el tratamiento de la SPR, cumpliendo con las recomendaciones de manejo según la severidad del caso clínico específico.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura con carácter exploratorio para identificar artículos empíricos relacionados con el manejo de la Secuencia de Pierre Robin a nivel mundial. Para ello, se utilizó la metodología de *Scoping Review*, que permite sintetizar el conocimiento científico e identificar lagunas en un área de interés, formulando la pregunta: ¿Cuáles son las técnicas empleadas para el tratamiento de la Secuencia de Pierre Robin?

Se tomaron en cuenta los artículos empíricos que se publicaron en inglés y español con una temporalidad de 1979 a 2018. Usando palabras claves o



Fuente: elaboración propia

Figura 1. Proceso de selección de artículos en las diferentes fases del *Scoping Review*

términos relacionados con “Pierre Robin Sequence” AND “micrognathia”, AND “glossoptosis”. Los índices y bases de datos en los que se realizó la búsqueda son las siguientes: PubMed, Scielo, Google Scholar, Wiley Online Library y Semantic Scholar. Para la selección de los artículos se establecieron como criterios de inclusión, las revisiones bibliográficas existentes y los casos clínicos que reportaran el método de estudio, los objetivos y hallazgos que evidenciarán las técnicas de manejo. Entre los criterios de exclusión, se tuvieron en cuenta los artículos no disponibles en texto completo de libre acceso, comentarios a editoriales, capítulos de libro, libros, conferencias publicadas, programas de trabajo y conferencias publicadas en el web y los que se encontraban repetidos

en las diferentes bases de datos. Todas las publicaciones se descargaron de las bases de datos electrónicas.

Los artículos fueron evaluados y seleccionados a través de la versión de texto completo de acuerdo con los criterios de inclusión y exclusión (figura 1). Posteriormente, se tuvo en cuenta el título para hacer la selección del criterio del resumen que este debía de contener las palabras clave para llegar al texto completo. Luego de hacer una lectura de los textos completos se extrajeron las siguientes variables: autor, objetivo del estudio, lugar y año del estudio, metodología, técnicas utilizadas, tipos de intervenciones realizadas, tamaño de la muestra, tipo de población, forma de recolección de datos,

análisis y resultados agrupados según los temas planteados; para este proceso se utilizó una matriz distribuida por autor, objetivo, metodología y resultados.

RESULTADOS

Cincuenta y ocho estudios fueron incluidos en la revisión. La figura 1 describe el flujo de selección de artículos según criterios de inclusión y exclusión. Entre los cuales, 40 son reportes de casos clínicos y 18 son revisiones bibliográficas y/o guías de manejo terapéutico. En las bases de datos consultadas se encontró un aumento en las publicaciones de manera paulatina desde 1979 hasta el 2005; a partir del 2010 se notó un incremento mayor de las mismas. Los estudios incluidos se llevaron a cabo a nivel mundial: 3 en Africa, 8 en Asia, 2 en Australia, 2 en el Caribe, 18 en Europa, 14 en Norte America y 11 en Sur America.

Según los 40 artículos de reporte de caso utilizados, se determina que la técnica más empleada fue la Distracción Osteogenica Mandibular con un 53.73% de empleo de la misma que corresponde a 175 casos individuales. Los 18 artículos restantes corresponden al empleo de técnicas como: posición decúbito ventral e intubacion nasofaríngea, entre otros. La tasa de éxito de esta técnica es de 97.14% teniendo en cuenta el número de reportes exitosos y comparándolo con los no exitosos. En la tabla 1 se observa la tendencia de empleo de las técnicas para el tratamiento de la SPR según los casos clínicos reportados en los artículos consultados para esta revisión. En la figura 2 se observan las indicaciones terapéuticas indicadas de acuerdo a la presencia de factores diagnósticos clave para el manejo del paciente con la SPR; según la revisión bibliográfica realizada en este trabajo.

Tabla 1. Tendencia de empleo de técnicas para el tratamiento de la SPR

Técnica empleada	Técnica exitosa	# de referencia bibliográfica	Técnica no exitosa	# de referencia bibliográfica	Porcentaje empleado
Posición decúbito ventral	80	5, 11, 28, 43, 53	0		23.88%
Intubacion nasofaríngea	27	4, 5, 8, 11, 13, 14, 24, 32, 40,	0		8.06%
Obturador palatino	3	21, 23	0		0.90%
Reconstrucción palatina	7	14	0		2.09%
Glosopexia	18	5, 11, 14, 38, 50, 52, 55	1	19	5.67%
Distracción Osteogenica Mandibular	175	7, 12, 24, 26, 27, 31, 32, 38, 43, 44, 45, 48, 53, 55, 56, 58	5	43, 55	53.73%
Traqueotomía	19	5, 14, 53, 55	0		5.67%
	Total 329		Total 6		100%

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos del estudio

A continuación, se destacan las indicaciones terapéuticas de los trabajos revisados donde se evidencia que el manejo de la SPR varía según la severidad del caso clínico teniendo en cuenta la dificultad respiratoria leve, moderada o severa y/o la dificultad

alimenticia. En la figura 2 se observa como el manejo es progresivo en cuanto a invasividad según las características de la triada clásica de la SPR que se encuentren presentes en cada caso.

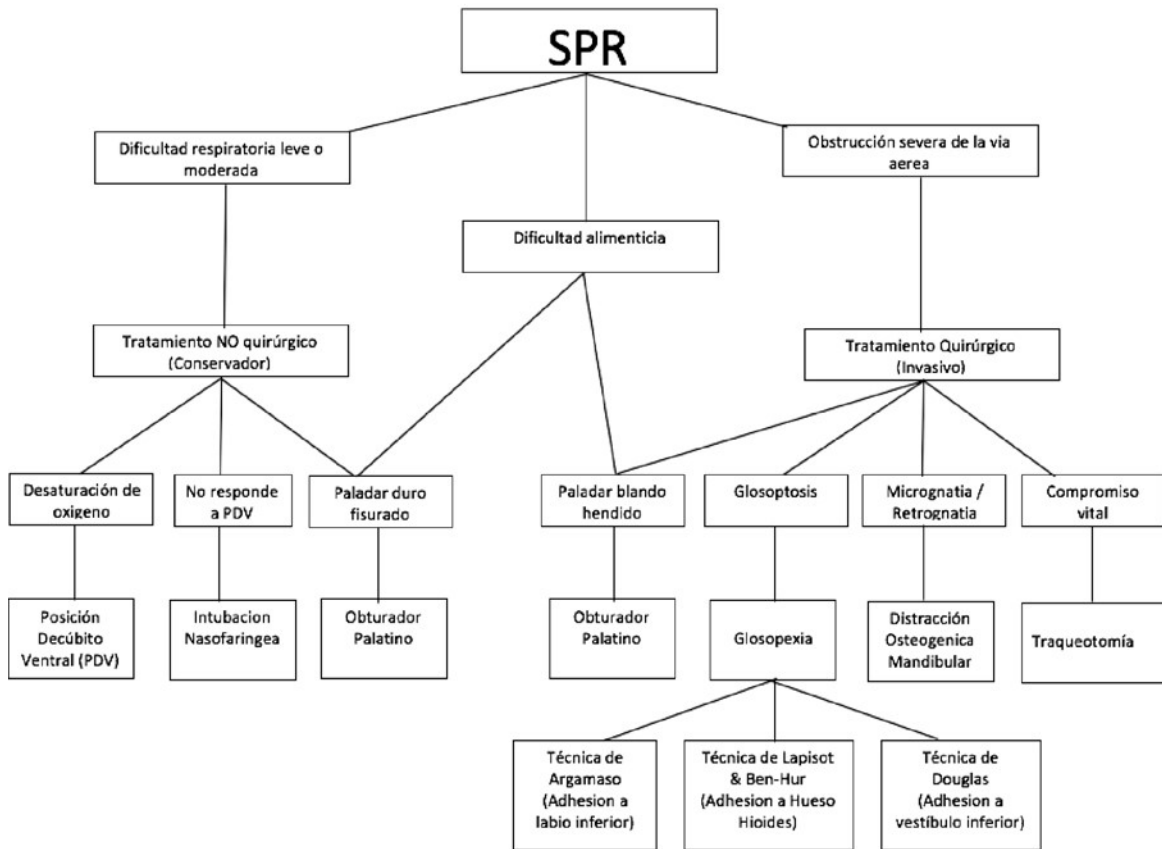


Figura 2. Indicaciones terapéuticas según presencia de factores diagnósticos

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos del estudio

DISCUSIÓN

Las técnicas existentes y descritas actualmente en la literatura son variables y deben ser empleadas según las condiciones sistémicas del paciente. Se considera de gran importancia la diferenciación del grado de severidad del caso clínico para la

toma de decisión con respecto al abordaje terapéutico del paciente que presente la triada clásica de la SPR o en su defecto alguna de las características de la misma. El manejo del paciente con la SPR debe iniciar con el posicionamiento decúbito ventral, e ir aumentando en invasividad según las condiciones de mejoría o

empeoramiento del paciente. Aunque es la técnica más empleada y muy exitosa según los reportes de casos revisados; la distracción osteogénica mandibular es considerada la más invasiva de las técnicas para el manejo de la SPR. Los objetivos terapéuticos para el manejo de la SPR son asegurar la adecuada saturación respiratoria y la alimentación. En ese orden de ideas; la traqueotomía solo debe ser empleada cuando la vida del paciente se encuentre en riesgo de mortalidad⁽⁵⁴⁾.

La Dra. Stephanie Cohen manifiesta la importancia del manejo interdisciplinario del paciente con la SPR⁵⁸. Dada la evolución del manejo de la SPR en cuanto al empleo de técnicas, se ha transicionado desde el manejo individual por parte de una sola especialidad al manejo actual por parte de varios profesionales con diferentes áreas de especialización. El equipo de trabajo ideal para el manejo de la SPR debe constar de los siguientes 6 profesionales: pediatra neonatólogo, pulmonólogo pediátrico, gastroenterólogo, cirujano maxilofacial, otorrinolaringólogo y ortodoncista.⁽³⁵⁾

Este grupo de profesionales de alguna manera garantizan el cumplimiento de las guías terapéuticas indicadas según el caso presentado y posteriormente el bienestar en conjunto del paciente.

CONCLUSIONES

De acuerdo con los resultados obtenidos en la revisión, se concluye que con el tiempo se ha reportado un mayor número de casos de la SPR a nivel mundial., también que el manejo terapéutico depende de las

condiciones clínicas y el grado de severidad del paciente, y finalmente que la técnica más empleada es la distracción osteogénica mandibular. La Dra. Carmen Morovic en el año 2004, encontró y sugirió que la técnica ideal para el manejo de la SPR es la distracción osteogénica mandibular al igual que otros autores como: Caycedo, Maraños, Martínez-Plaza, López, Flores, y Scott. Esto se debe a la alta eficacia terapéutica implicada en el procedimiento; logrando así el control de la vía respiratoria y la normalización en tamaño de la mandíbula mediante la formación del callo óseo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yalaburgi S. Mistry P. Pierre Robin Syndrome. The Central African Journal of Medicine. 1979;(25):11.
2. Williams A et al. The Robin anomalad (Pierre Robin syndrome) – a follow up study. Archives of Disease in Childhood. 1981;(6):663-668.
3. Bush P. Williams, A. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin Syndrome). British Journal of Plastic Surgery. 1983;434-437.
4. Rivera N. Núñez A. Síndrome de Pierre Robin. Nueva modalidad de tratamiento. Rev. Chil. Padiatr. 1985;56(5):349-351.
5. Benjamin B. Walker P. Management of Airway obstruction in the Pierre Robin Sequence. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 1991;(22):29-37.

6. Reimao R. Papaiz E. Papaiz L. Pierre Robin Sequence and Obstructive sleep apnea. *Arq Neuropsiquiatr.* 1994;52(4):554-559.
7. Morovic G. Monasterio L. Alargamiento mandibular mediante tracción en pacientes con síndrome de Pierre Robin. *Rev. Chil. Pediatr* 1996;67(6):276-281.
8. Wilson A. Moore et al. Late presentation of airway obstruction in Pierre Robin sequence. *Arch Dis Child.* 2000;(83):435-438.
9. Lee W et al. Three-dimensional Ultrasonographic Presentation of Micrognathia. *J Ultrasound Med.* 2002;(21):775-781.
10. Duque A. Estupiñan B. Huertas P. Reporte de casos de niños(as) con paladar fisurado aislado, atendidos en el Hospital Universitario del Valle entre 1996 y 2001. *Revista Estomatología.* 2002;(10):2.
11. Sugiyama Y et al. A Robin sequence patient treated by the tongue-lip adhesion technique of modified Argamaso method. The Dental Society of Iwate Medical University. 2003;(28):205-212.
12. Morovic C. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. *Rev Chil Pediatr.* 2004;75(1):36-42.
13. Marquez I et al. Robin Sequence: a single treatment protocol. *J Pediatr (Rio J).* 2005;81(1):14-22.
14. Huang F et al. Tongue-Lip Adhesion in the Management of Pierre Robin Sequence with Airway Obstruction: Technique and Outcome. *Chang Gung Med J.* 2005;(28):90-6.
15. Arancibia C. Secuencia de Pierre Robin. *Neumol Pediatr.* 2006;1(1):34-36.
16. López Z. Cirugía neonatal maxilofacial: 10 años de experiencia (1994 a 2005). *Rev Cubana Pediatr.* 2007;79(3).
17. Cifuentes-Cifuentes, Y et al. Prevalencia y caracterización de los recién nacidos con anomalías craneofaciales en el Instituto Materno Infantil de Bogotá. *Rev. Salud Publica.* 2008;10(3):423-432.
18. Semjen F. Bordes M. Cros A. Intubation of infants with Pierre Robin syndrome: the use of the paraglossal approach combined with a gum-elastic bougie in six consecutive cases. *Anaesthesia.* 2008;(63):147-150.
19. Oh YJ et al. Combination therapy using glossopexy and radiofrequency therapy in Pierre robin Sequence. *J Korean Assoc Maxillofac Plast Reconstr Surg.* 2010;32(3):242-245.
20. Suarez E. López D. Sanz H. Síndrome de Pierre Robin. *Gaceta Medica boliviana.* 2010;(33):1.
21. Hegde R. Mathrawala N. Pierre robin sequence: Report of two cases. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2010;28:326-30.

22. Juárez-Villegas L et al. Síndrome de Pierre Robin y hepatoblastoma: reporte de un caso. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2010;67.
23. Radhakrishnan J. Sharma A. Feeding plate for a neonate with Pierre Robin sequence. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2011;29:239-43.
24. Caycedo D. ¿Por qué distracción mandibular en neonatos con apnea de sueño? Informe de 47 casos. *Colomb Med.* 2011;(42):362-8.
25. Evans K et al. Robin Sequence: From Diagnosis to Development of an Effective Management Plan. *Pediatrics.* 2011;127:3.
26. Marañes C et al. Distracción mandibular osteogenica en pacientes con malformaciones craneofaciales. *Cir Pediatr.* 2011;(24):102-108.
27. Martínez A et al. Distracción ósea: tratamiento de la apnea obstructiva en neonatos con micrognatia. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2011;33(2):67-74.
28. Pérez J. García Z. Síndrome de Pierre Robin. Presentación de un caso clínico. *Panorama Cuba y Salud.* 2011;6(1):44-46.
29. Gangopadhyay N et al. Pierre Robin Sequence. *Semin Plast Surg.* 2012;(26):76-82.
30. Gomez C et al. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica. *Odontol Pediatr.* 2012;20(3):190-200.
31. López M. Reyes E. Distracción mandibular como tratamiento en secuencia de Robin. Caso clínico. *AMCBM Colegio Medgraphic.* 2012;8(3):84-91.
32. Sesenna E. Magri A. Magnani C. Brevi B. Anghinoni M. Mandibular distraction in neonates: indications, technique, results. *Italian Journal of Pediatrics.* 2012;38(7).
33. Escudero RP et al. Estudio del crecimiento craneofacial en pacientes con secuencia de Pierre Robin (SPR) no sometidos a distracción osteogenica (DO). *Revista Odontológica Mexicana.* 2012;16(2):88-97.
34. Du Plessis S et al. Airway and feeding problems in infants with Fairbairn-Robin triad deformities. *Curationis.* 2013;36(1):1-9.
35. Gómez V. Martínez E et al. Síndrome de Pierre Robin. Diagnóstico y protocolo terapéutico actual (parte II). *Odntol Pediatr (Madrid).* 2013;21(2):139-150.
36. Sevilla-Paz Soldán RM. Flores-Saavedra S. Rojas-Salazar EG. Síndrome de Pierre Robin: reporte de un caso. *Rev Méd-Cient "Luz Vida".* 2013;4(1):58-62.
37. Flores R. Neonatal Mandibular Distraction Osteogenesis. *Semin Plast Surg.* 2014;28:199-206.

38. Scott, A. Mader, N. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope*. 2014;124:2818–2825.
39. Vatlach S. Maas C. Poets C. Birth prevalence and initial treatment of robin sequence in Germany: a prospective epidemiologic study. *Orphanet J rare Dis*. 2014;9(9).
40. Summers J. Ludwig J. Kanze D. Pierre Robin Sequence in a Neonate with Suckling Difficulty and Weight Loss. *J Am Osteopath Assoc*. 2014;114(9):727-731.
41. Scott A. Mader A. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope*. 2014;(124):2818–2825.
42. Kam K et al. Surgical versus nonsurgical interventions to relieve upper airway obstruction in children with Pierre Robin sequence. *Can Respir J*. 2015;22(3):171-175.
43. Paes E et al. A pragmatic approach to infants with Robin sequence: a retrospective cohort study and presence of a treatment algorithm. *Clin Oral Invest*. 2015;19(1):2101-2114.
44. Martínez A et al. Cambios en la dimensión de la vía aérea en pacientes con secuencia de Pierre-Robin asociada a síndromes malformativos tras distracción mandibular. Planificación del vector de distracción. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac*. 2015;37(2):71–79.
45. Guerrero-Domínguez R et al. Manejo de la vía aérea en un paciente con secuencia de Pierre Robin para la cirugía de distracción osteogénica mandibular. *AnestesiaR*. 2015.
46. Zielinski R. Forys S. Respondek-Liberska M. Prenatal sonographic diagnosis of Pierre Robin Sequence- A case report. *Prenat cardio*. 2015;5(2):21-23.
47. Gomez-Díaz O. Cárdenas-Bocanegra G. Gagliano-Caness L. Síndrome de mandíbula pequeña. En búsqueda de una herramienta diagnóstica. *Cir.plást. Iberolatinoam*. 2015;41(3):259-269.
48. Scott A. Surgical management of Pierre Robin Sequence: Using mandibular distraction osteogenesis to address hypoventilation and failure to thrive in infancy. *Facial Plast Surg*. 2016;(32):177-187.
49. Butow K et al. Pierre Robin Sequence: Subdivision, data, theories, and treatment- part 4: Recommended management and treatment of Pierre Robin Sequence and its application. *AnnMaxillofacSurg*. 2016;6(1):44–49.
50. Kumar K et al. Tongue-Lip adhesión in Pierre Robin Sequence. *J Korean Assoc Maxillofac Plast Reconstr Surg*. 2010;32(3):242-245.
51. Sonwane R., Patil T. Jewalikar S. Makhija S. Airway Management for Pierre Robin Sequence: An Anesthetic Challenge. *Ann Int Med Den Res*. 2017;3(2):5-8.

52. Rajaraman N. Tongue--tied: Management in Pierre robin sequence, a case report. *Surgery Curr Res*. 2017;(7):5.
53. Paes E et al. Growth and prevalence of feeding difficulties in children with Robin sequence: a retrospective cohort study. *Clin Oral Invest*. 2017;(21):2063-2076.
54. Cohen S et al. Robin sequence: what the multidisciplinary approach can do. *Doverpress*. 2017;(10):121-132.
55. Logjes R et al. Mortality in Robin sequence: identification of risk factors. *European Journal of Pediatrics*. 2018;(177):781-789.
56. Martin-Masot R. Osorio-Camara J. Martínez-Plaza A. Ocete-Hita E. Distracción mandibular ósea: resultados del postoperatorio inmediato. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac*. 2018;40(1):1-6.
57. Runyan C et al. Management of airway obstruction in infants with Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2018;(6):16-88.
58. Madi M. Babu S. Achalli S. Bhat S. Rao K. Madiyal A. Siblings with Pierre Robin sequence. *Chrismed J Health Res*. 2017;4:139-43.