

01421
165



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANEJO MULTIDISCIPLINARIO DEL
PACIENTE ODONTOPEDIÁTRICO CON
SÍNDROME DE PIERRE-ROBIN**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

ARACELI JAIMES TIRADO

DIRECTOR: C.D. RICARDO DEL PALACIO TORRES

R. Del Palacio Torres

MÉXICO, D.F.

2003



FACULTAD DE
ODONTOLOGÍA

A

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A MIS PADRES

Jesús Jaimes Arroyo y Guadalupe Tirado González porque sin esperar nada lo han dado todo. Por ser las personas más importantes que tengo, por su constante preocupación ante mi superación y porque sin su cariño y apoyo no hubiera sido posible todo esto. Por todo lo que me han dado ¡Muchas gracias!

A LA UNAM

Por brindarme una buena educación y darme la oportunidad de formar parte de ella.

A LA C.D. SANTA PONCE BRAVO

Muy especialmente a usted por su gran apoyo en la realización de este trabajo y por lo cual le estoy profundamente agradecida. Gracias por compartir conmigo sus conocimientos, pero en especial por su tiempo y dedicación ya que sin ser mi asesora fungió como tal.

AL C.D. RICARDO DEL PALACIO TORRES

Por ser el director de mi tesina y por todas las correcciones que sugirió.

A LA LIC. ALICIA LÓPEZ YÁNEZ

Por toda la paciencia que me tuvo, por su tiempo y dedicación al ayudarme con la difícil tarea de traducción, mi más sincero agradecimiento.

A MI AMIGO ANDRÉS A. CHÁVEZ NIETO

Porque se que la ayuda que me brindaste fue de todo corazón, no solo te agradezco por las traducciones sino porque estuviste conmigo durante todo este tiempo, por todo esto te estoy infinitamente agradecida.

B

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

*Mi más profundo agradecimiento a todas aquellas
que contribuyeron de manera directa e indirecta
en la culminación de esta importante etapa.*

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
1 SÍNDROME DE PIERRE-ROBIN	
1.1 ANTECEDENTES	3
1.2 SINONIMIA	5
1.3 DEFINICIÓN	6
1.4 EPIDEMIOLOGÍA	6
1.5 ETIOLOGÍA	7
1.6 MANIFESTACIONES BUCALES	11
1.6.1 MICROGNACIA	11
1.6.1.1 ÍNDICE MANDIBULAR	13
1.6.2 GLOSOPTOSIS	16
1.6.3 PALADAR FISURADO	17
1.7 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	21
1.7.1 ASOCIACIÓN CON OTROS SÍNDROMES	22
1.7.2 OBSTRUCCIÓN RESPIRATORIA	24
1.7.3 ALTERACIONES EN LA ALIMENTACIÓN	27
1.7.4 CRECIMIENTO MANDIBULAR	31
1.7.5 PÉRDIDA DE LA AUDICIÓN	33
1.8 DIAGNÓSTICO	39
1.9 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	40

2.1.3.10 CIERRE DEL PALADAR	70
2.1.3.10.1 OBTURADOR PALATINO	70
2.1.3.10.2 PALATOPLASTIA	71
2.2 PRONÓSTICO	75
CONCLUSIONES	76
GLOSARIO	80
BIBLIOGRAFÍA	87

INTRODUCCIÓN

Dentro del grupo de síndromes maxilo-faciales congénitos la Secuencia Pierre Robin reviste especial interés para la Odontología y otras especialidades.

Esta anomalía congénita se caracteriza por presentar micrognacia o retrognacia y glosoptosis, además de su frecuente asociación a paladar fisurado aislado. Este cuadro clínico observado en estos recién nacidos los expone a una situación potencialmente letal, ya que la obstrucción de vías respiratorias es inminente al estar la mandíbula reducida de tamaño y la lengua desplazada hacia atrás por falta de espacio, pero con un acertado diagnóstico y adecuado tratamiento se logra la supervivencia y rehabilitación funcional, psicológica y estética del paciente.

Las alteraciones que se presentan en la Secuencia Pierre Robin, están directamente relacionadas con las estructuras orofaciales, por lo tanto, es importante un mayor conocimiento hacia estos temas por parte del cirujano dentista.

Los pacientes con Secuencia Pierre Robin tienen la necesidad de una atención hospitalaria, donde la realidad de la importancia que tiene el cirujano dentista dentro del equipo integrante de una clínica de rehabilitación de infantes con padecimientos congénitos craneofaciales es indispensable. Por lo tanto, el cirujano dentista no debe concretarse a la cavidad bucal como único campo de su desarrollo profesional, debe abarcar con mayor amplitud todo el conjunto del cual la boca viene a ser parte integrante, teniendo que aprender a trabajar en un equipo multidisciplinario y que en conjunto sean responsables de la rehabilitación de estos seres necesitados de ayuda profesional especializada. Despertando así la inquietud de otros profesionistas con objeto de facilitar el reconocimiento de cualquier padecimiento para lograr un diagnóstico acertado e instituir el tratamiento adecuado, lo cual dará mayor oportunidad al paciente de lograr una rehabilitación total y su integración a la sociedad como un individuo normal, con

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

las mismas oportunidades de aquellos que han nacido con o sin algún defecto congénito.

Hay una gran variedad de tratamientos que se pueden utilizar en cada caso particular y van desde el puramente posicional, hasta los más severos quirúrgicamente conservando la integridad del paciente en todos los aspectos, funcional, estético y psicológico.

1 SÍNDROME DE PIERRE-ROBIN

1.1 ANTECEDENTES

En 1822 la deformidad de micrognacia fue reportada por Saint-Hilaire y en 1891 Taruffi subdividió el efecto en dos categorías hipomicrognacia (maxilar pequeño) e hipoagnato (ausencia de maxilar). En 1891 Lannelongue y Manard reportaron 4 pacientes, 2 de los cuales tuvieron paladar fisurado. En 1902 Shukowsky describió una adhesión quirúrgica de la lengua al labio, pero la utilidad de esta operación no fue ampliamente apreciada. Más adelante la descripción de este problema mandibular fue publicado en 1992 por Gladstone y Wakely.¹

En 1923 el estomatólogo francés Pierre Robin, del cual forma su nombre este síndrome, introdujo el término glosoptosis, convirtiéndose en el más entusiasta de los investigadores de este problema y de los efectos letales que producía. Describió la tendencia de la lengua para caer en la hipofaringe, causando obstrucción de la vía aérea. Él dijo que los problemas asociados con glosoptosis son causados por una atresia de la mandíbula y en 1902 fue el primero en describir un aparato protésico que él llamó "monobloc" y que usó para restaurar la relación normal entre el maxilar y la mandíbula. Robin continuó escribiendo profundamente sobre los problemas de glosoptosis e hipotrofia mandibular. Puntualizó que la glosoptosis en recién nacidos podía causar episodios de cianosis y predisponer a cualquier complicación pulmonar. Hizo hincapié en que dentro de sus observaciones, él nunca había visto que pudieran sobrevivir más de 16 a 18 meses los niños que presentaban una mandíbula que estuviera un centímetro por detrás del maxilar.²

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

¹ Converse, John Marquis. Reconstructive Plastic Surgery. Vol. III W.B. Saunders Company. Año 1968. p. 1453.

² Ibidem. p. 1453 y 1454.

Describió con detalle los problemas de estos niños para alimentarse, por lo cual, les es difícil ganar peso y corren el riesgo de morir en poco tiempo. Exageró la presencia y morbidez de éste síndrome, diciendo que estaba presente en 3 de cada 5 niños, y si no se procedía a corregirlo, predisponía a otros muchos problemas entre los que menciono escoliosis, lordosis, orejas prominentes, estrabismo, apendicitis, caries dentales, pie plano, labio fisurado, constipación y aneurisis.³

El Doctor Robin atribuye una insuficiencia respiratoria y nutricional, principalmente a la caída posterior y hacia abajo de la lengua de tal forma que obstruye el paso de aire superior. El paladar fisurado no está mencionado en esta descripción inicial de la complejidad de la enfermedad.⁴

En 1930 Eloy y Farber describieron tres casos y puntualizaron que la micrognacia fue una causa importante de cianosis durante la infancia y que con el tiempo rara vez se incluye en el diagnóstico diferencial de esta condición. Trataron a sus pacientes con este padecimiento colocándoles un aparato en la cabeza, que estaba destinado a forzar la mandíbula hacia adelante. Desde entonces muchos métodos de tratamiento han sido descritos hasta llegar a los procedimientos quirúrgicos. Quizá lo más significativo de este desarrollo fue la contribución de Douglas en 1946 mostrando que muchas vidas pueden ser salvadas suturando la lengua hacia adelante del labio inferior. A través de sus propios casos y la información obtenida en una extensa encuesta de cirujanos plásticos, él demostró un marcado decremento en el índice de mortalidad entre aquellos infantes en quienes el problema fue reconocido y establecido el tratamiento quirúrgico.⁵

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

³ Ibidem. p. 1454.

⁴ Froberg Uwe, Lange Ralf-Thomas

Journal Oral Maxillofacial Surgery. 1993 Nov;51(11) p.1274.

"Surgical Treatment of Robin Sequence and Sleep Apnea Syndrome: Case Report and Review of the Literature."

⁵ Converse, John Marquis. Ob. cit. p. 1454.

1.2 SINONIMIA

Se trata de uno de los pocos cuadros cuyo epónimo asocia el nombre y apellido del primer autor interesado por él. De ahí que los sinónimos más frecuentes sean síndrome de Pierre Robin o síndrome de Robin. Por el mecanismo patogénico más admitido se utiliza igualmente el término "Secuencia Pierre Robin" (SPR) cuando el defecto es aislado, quedando el nombre de "síndrome de Pierre-Robin" para distinguir los casos con anomalías asociadas. También se ha preferido a veces señalar los casos de Secuencia Pierre Robin como "anomalía de Robin aislada".⁶

Cohen en 1976, propuso el concepto de que esto no fue un síndrome propio, como fue descrito durante muchos años "Síndrome de Pierre-Robin", diciendo que un complejo síntoma no específico puede ocurrir en diferentes situaciones:

- 1) Aislado (no asociado con otras malformaciones).
- 2) Como un componente de un síndrome.
- 3) Asociados con otros defectos del desarrollo que a la vez, no representan un síndrome específico.

Pashayan y Lewis en 1984 sugirieron el nombre de Secuencia de Pierre Robin a causa de la creencia que fue una patogénesis secuencial.⁷ Y es el término que de aquí en adelante se utilizará.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

⁶ Cruz, M, Bosch J. Publicaciones Médicas. Editorial Espaxs. S.A. 1998. p. 156.

⁷ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa
Cleft Palate Craniofacial Journal. 1998 Nov;35(6) p. 518.
"Etiopathogenesis of Isolated Robin Sequence".

1.3 DEFINICIÓN

La Secuencia Pierre Robin es una anomalía congénita caracterizada por micrognacia y glosoptosis asociada o no a fisura del paladar secundario en típica forma de U. Se considera una malformación del primer arco branquial y puede ser parte de otros síndromes o malformaciones del segundo arco branquial. Definida como una secuencia a causa de que la micrognacia mandibular es el evento patogénico primario, que obliga subsecuentemente a una posición posterior de la lengua, debido a su espacio reducido, que interfiere a su vez, con la fusión prenatal de los procesos palatinos y obstruye las vías aéreas superiores en los periodos inmediatos postnatal y neonatal.^{8,9}

1.4 EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia del síndrome es de 5.3 a 22.7 por 100 000 nacimientos, 39% de lactantes con esta afección no presenta anomalías adicionales; de los restantes 25% presenta síndromes conocidos y 36% tiene una o más alteraciones que no forman parte de síndromes conocidos.¹⁰

El defecto aislado se considera como un trastorno esporádico o no genético con un riesgo de recurrencia muy bajo en la familia. En contraste, cuando se asocia con un síndrome genético puede llevar un gran riesgo de recurrencia.¹¹

La SPR tiene predominancia por el sexo femenino.¹²

Una de las condiciones de la madre por la que se puede asociar la presencia de SPR es una nutrición deficiente.¹³

⁸ Jadranka Handzic; Marijo B; Radovan S; Viselaj Cuk
Cleft Palate-Craniofacial Journal. January 1995, Vol. 32 No.1. p. 30
"Hearing Levels in Pierre Robin Syndrome"

⁹ Daskalogiannakis John y Tompson Bryan D.
Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2001 Sep;120(3) p.280.
"The mandibular catch-up growth controversy in Pierre Robin sequence".

¹⁰ Regezi, Sciubba. Patología Bucal. Editorial McGraw-Hill Interamericana 2ª edición. 1993. p. 497

¹¹ Shafer, William G. Tratado de Patología Bucal. Nueva Editorial Interamericana. 4ª edición. 1986. p. 712.

¹² Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa. Ob. cit. p. 522.

¹³ Mc Donald, Ralph E. Odontología para el niño y el adolescente. Editorial Mundi. 2ª edición p. 65

1.5 ETIOLOGÍA

La causa exacta de la micrognacia y del desorden que ocurre en el primer arco de desarrollo embrionario dando como resultado la SPR no ha sido establecido, por lo que la etiología específica no es clara aún, se mencionan varios factores etiológicos como causa probable, pero ninguno de ellos determinante.¹⁴

La etiopatogénesis de la micrognacia mandibular por sí misma sigue siendo una materia considerable de debate. Algunos investigadores han soportado la teoría de compresión mecánica o posicional acorde a que la micrognacia mandibular es el resultado del amoldamiento intrauterino contra el esternón asociado posiblemente con el oligohidramnios. Si esta teoría es acertada, parecería lógico esperar alguna repercusión en el crecimiento mandibular después del nacimiento, reduciendo la convexidad facial y tal vez permitiendo que la mandíbula alcance al maxilar.¹⁵

La teoría mecánica afirma que la malposición fetal produce la presión del esternón contra el mentón causando retrognacia, por lo que la fisura palatina es consecuencia del no descenso de la lengua.¹⁶

La retrognacia resulta en una falla normal de 12 a 20 semanas fetales, ocurriendo posteriormente la reparación mandibular. En un estudio de fetos humanos con paladar fisurado comparados con fetos normales de edad gestacional similar Cohen y colaboradores en 1994 demostraron un retraso en la morfogénesis de los músculos incluidos en la génesis mandibular como fue observado en la edad de concepción de alrededor de 10 semanas pero no en edad mayor. Este estudio puede indicar que el evento primario ocurrido en la SPR puede ser el paladar hendido y no la micrognacia, como proponen la mayoría de los autores.¹⁷

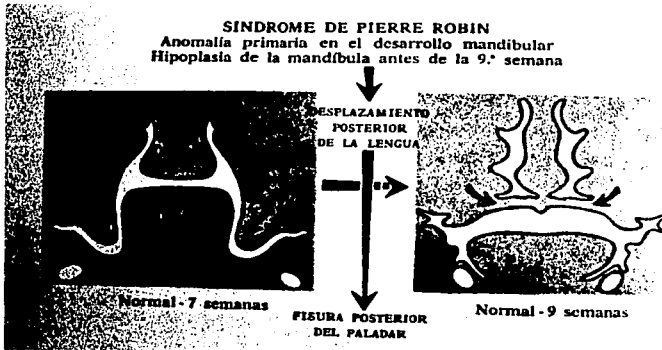
¹⁴ Frohberg Uwe; Lange Ralf-Thomas. Art. cit. p.1274.

¹⁵ Daskalogiannakis John y Tompson Bryan D. Art. cit. p. 280.

¹⁶ Varela. Ob. cit. p. 233

¹⁷ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa. Art. cit. p. 522 y 523.

Sin embargo, en contraposición a lo anteriormente descrito, el conocimiento actual sugiere que la micrognacia es la anomalía primaria que causa ambos, paladar hendido y glosotoposis que ocasiona obstrucción de vías aéreas superiores en recién nacidos con SPR.¹⁸



Micrognacia, anomalía primaria de la SPR¹⁹

Se desconoce la etiología de la micrognacia congénita. No obstante, se han sugerido como causas una nutrición deficiente de la madre y un traumatismo intrauterino por presión o trauma.²⁰

La etiopatogénesis de la SPR no asociada con un síndrome o sin otras malformaciones ha sido discutida por diferentes investigadores. Algunos han propuesto teorías acerca de las posiciones anómalas intrauterinas, mientras otros, no aceptan la teoría anterior, no considerada hereditaria por ser un factor relevante en la determinación de la enfermedad.²¹

¹⁸ Froberg Uwe, Lange Ralf-Thomas. Art. cit. p. 1275
¹⁹ Smith, David W. Recognizable pattern of human Malformation Genetic, Embriologic and Clinical Aspects Editorial Saunders Company. Segunda edición. 1976 Figura superior p. 131
²⁰ Mc Donald. Ob. cit. p. 65
²¹ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa Art. cit. p. 518

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

Algunos casos aislados con SPR con una historia familiar de fisura han sido reportados en la literatura, pero ningún estudio controlado ha sido conducido para determinar lo hereditario de la enfermedad.²²

Aunque se describió primero hace más de 50 años, la patogénesis y los factores etiológicos de la SPR están todavía abiertos a la discusión. Varios argumentos favorecen un origen embrionario que consiste en una anomalía en el desarrollo del cerebro caudal posterior. Los argumentos clínicos se basan en la temprana observación postnatal de disfunción de las estructuras inervadas por los últimos nervios craneales.

Los argumentos embriológicos incluyen:

1. El papel potencial de la persistente posición vertical embriológica de la lengua en la génesis de paladar fisurado.
2. La posible asociación de paladar fisurado y las alteraciones funcionales en síndromes de malformación relacionados a las anomalías embriológicas de la migración de células de la cresta neural cefálica.²³

Aunque varias hipótesis explican la malposición de la lengua, retrognacia y la obstrucción de vías aéreas superiores, muchos autores han asumido que la mandíbula pequeña es responsable del desplazamiento posterior de la lengua.²⁴

Se considera que la malposición e interposición de la lengua entre los procesos palatinos del feto son inductores etiológicos de la deformidad del paladar y de la micrognacia; la detención del desarrollo mandibular evita el

²² Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiolo Heloisa. Art. cit. p. 519.

²³ Baujat G., Faure C., Zaouche A., Viarme F., Couly G. y Abadie V. Journal Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2001 Mar;32(3) p.297
"Oroesophageal Motor Disorders in Pierre Robin Syndrome".

²⁴ Caouette-Laberge Louise, Plamondon Caroline, Larocque Yvan. Cleft Palate Craniofacial November 1996, Vol.33 No.6 p. 468

"Subperiosteal Release of the Floor of the Mouth in Pierre Robin Sequence: Experience With 12 Cases".

descenso de la lengua y una falla en la elevación y fusión de los procesos palatinos. Recientes evidencias sugieren que el defecto primario puede deberse a alteraciones metabólicas del crecimiento maxilar de origen genético más que a obstrucción de la lengua durante la embriogénesis y que las diferencias organogénéticas producen las diversas manifestaciones de micrognacia y paladar fisurado.²⁵

La tríada de anomalías fue realizada en animales de experimentación por constricción de la mandíbula en la vida intrauterina, resultando en la retroposición de la lengua obstruyendo la fisura del paladar. En 1966 Latham propuso que la alteración de la SPR estuvo basada en las alteraciones estructurales debido al defecto mandibular. Becker y Palm en 1966 consideraron un defecto embriológico de la lengua como evento patogénico primario. Rintala y colaboradores en 1984 y Edwards y Newall en 1985 creyeron que las alteraciones determinadas genéticamente en el crecimiento de la mandíbula y el maxilar pueden resultar en retrognacia y paladar fisurado. Cohen entre 1979 y 1982 considero la existencia de una etiología única o un agente patogénico improbable, y propuso que las diferentes condiciones en la cual la tríada aparece, sugiere heterogeneidad de la etiología y agentes patogénicos.²⁶

En resumen, la micrognacia y glosoptosis parecen ser causados por uno de varios factores.

- a) Potencial de crecimiento mandibulofacial normal, pero inhibición intrauterina posiblemente debido a presión extrauterina.
- b) Falta local de crecimiento mandibular con desarrollo normal del hueso facial.
- c) Falta de crecimiento mandibular asociado con otras anomalías causando falta de crecimiento local.²⁷

²⁵ Regezi, Sciubba. Ob. cit. p. 497.

²⁶ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettioli Heloisa. Art. cit. p.517.

²⁷ Converse, John Marquis. Ob. cit. p. 1455.

1.6 MANIFESTACIONES BUCALES

La SPR ha sido descrita en la literatura como una tríada neonatal que se encuentra en un grupo de anomalías caracterizada por micrognacia, glosoptosis y paladar fisurado en forma de U que es un signo frecuente pero no constante y en algunos casos el paladar está elevado en arco. Expresada clínicamente como ataques recurrentes de cianosis, dificultad en la respiración y en la deglución.^{28,29,30}

1.6.1 MICROGNACIA

Es el término más frecuentemente usado para describir la anomalía de la mandíbula, aunque muchos otros términos han surgido en la literatura tal como hipoplasia de la mandíbula, hipotrofia mandibular, atresia mandibular congénita, braquignacia, ateliosis de la mandíbula e hipomicrognacia. El término retrognacia es probablemente el más adecuado puesto que varias condiciones pueden indicar un desplazamiento posterior del mentón. La retroposición del mentón es un hallazgo común frecuente en muchos tipos de deformidades mandibulares y cuando la retrognacia se asocia con glosoptosis y obstrucción respiratoria satisface la descripción original de la SPR. La retrognacia puede ser subdividida dentro de varios tipos de anomalías incluyendo en primer lugar aquellas con un tamaño mandibular normal en el nacimiento y un desplazamiento posterior del mentón por presión externa. Tal mandíbula puede tener un potencial de crecimiento excelente y es probablemente el tipo más frecuentemente observado en la SPR. Son mandíbulas que tienen un tamaño definitivamente reducido y un

²⁸ Okada Kinya, Yamashiro Takashi, Tenshin Satoru, Takano-Yamamoto Tekuro
Cleft Palate Craniofacial Journal. 2000 May;37(3):318-24. Review.

²⁹ "Orthodontic Treatment for a Patient with Pierre-Robin Sequence Complicated by Juvenile Periodontitis".

²⁹ Regezi, Sciubba. p. 497.

³⁰ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa. Art. cit. 517.

patrón de crecimiento disminuido, por otra parte el patrón anormal de crecimiento mandibular es asociado con un potencial de crecimiento disminuido de los huesos faciales y distorsión de la base craneal. No obstante, porque el término micrognacia es usado más ampliamente lo utilizamos para este fin.³¹



SPR con obstrucción de vías aéreas superiores y detención del crecimiento a las 3 semanas de edad (peso 2,250 grs.).



El mismo paciente a los trece meses mostrando la recuperación del crecimiento mandibular. El crecimiento tiende a normalizarse (peso 6,750 grs.).³²

La micrognacia se considera una anomalía congénita y puede ser adquirida (es decir, como secuela de traumatismo, infección o artritis reumatoide juvenil). Es componente de un gran número de síndromes. Aunque este término no es muy específico ya que puede referirse a una disminución del tamaño de cualquiera de los maxilares, el uso lo ha limitado prácticamente a la mandíbula, siendo esta la más afectada.³³

La disminución de tamaño de la mandíbula se debe fundamentalmente a la falta de centros de crecimiento en el cóndilo. A veces hay ausencia bilateral de ambos cóndilos con su falta consiguiente de crecimiento en la región.³⁴

³¹ Converse, John Marquis Reconstructive Plastic Surgery. Ob cit p 1453

³² Smith, David W. Recognizable patterns of human Malformation Genetic, Embriologic and Clinical Aspects. Editorial Saunders Company. Segunda edición. 1976 Figura inferior p 131

³³ Gorlin, Robert J. y Goldman, Henry M. Patología Oral Salvat Editores 1983 p 47

³⁴ Ibidem.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El trauma o infección en la región del cóndilo, que casi siempre es unilateral, produce disminución en el tamaño de la mandíbula.

La micrognacia está generalmente asociada con una maloclusión clase II. Aunque los factores ambientales son responsables, muchas veces los factores genéticos juegan un papel importante. Se han publicado muchos árboles genealógicos de familias en las cuales la micrognacia parece ser heredada como carácter autosómico dominante.³⁵

Los lactantes con SPR presentan micrognacia grave e hipoplasia mandibular, la mandíbula retrognática produce glosoptosis; el músculo genihioides se acorta de modo que también hay compromiso del soporte del hueso hioides y los músculos de la laringe.³⁶

La mandíbula de estos pacientes tiene el ángulo mandibular más cerrado y en una posición más postero-inferior que en adultos.³⁷

La recuperación del crecimiento mandibular se dirige a reducir las características faciales y los síntomas desaparecen con el desarrollo.³⁸

1.6.1.1 ÍNDICE MANDIBULAR

En 1997 Haven y colaboradores reportaron una nueva guía de diagnóstico para la evaluación de micrognacia que se denomina índice mandibular y se obtiene en los recién nacidos midiendo tres dimensiones faciales. En una serie de 100 neonatos saludables se han definido las medidas estandarizadas. El promedio del índice mandibular en niños con SPR difiere significativamente al del grupo de referencia y se ha encontrado estar 3.6 veces sobre el valor normal. Por lo tanto, una guía que define la micrognacia puede ser de utilidad en el diagnóstico de la glosoptosis y la posible obstrucción de vías aéreas.³⁹

³⁵ Ibidem..

³⁶ Regezi ob cit. p. 497.

³⁷ Okada Kinya, Yamashiro Takashi, Tenshin Satoru, Takano-Yamamoto Tekuro. Art. cit. p. 318.

³⁸ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa. Art. cit. 517

El índice mandibular se define como: $\text{traslape horizontal} \times \text{arco maxilar} / \text{arco mandibular}$ medido en milímetros. El arco maxilar es medido desde el tragi6n izquierdo pasando subnasalmente al tragi6n derecho. El arco mandibular es medido desde el tragi6n izquierdo pasando por el pogoni6n hasta el tragi6n derecho.⁴⁰



Se mide el traslape horizontal alveolar en direcci6n fronto-dorsal entre los puntos anteriores de los arcos alveolares del maxilar y mandibula.⁴¹

Las medidas de ambos arcos se obtienen con la ayuda de una simple cinta m6trica, mientras que el traslape horizontal alveolar se adquiere con un instrumento para un perfil de tiras cuantificables.⁴²

En su cl6nica determinaron el 6ndice mandibular en 4 ni6os con SPR que son pacientes externos con un promedio de 7 d6as despu6s del nacimiento. Para poder comparar el 6ndice mandibular de estos ni6os con el de los ni6os que no tuvieron malformaciones orofaciales, recolectaron datos de 100 ni6os saludables en el departamento de obstetricia (51 ni6os, 49 ni6as) en la primer semana despu6s del nacimiento. Para entrar en este estudio, los ni6os debieron estar sin

³⁹ Haven IV; Mulder JW; Van der Wal KGH; Hage JJ; Lange-De Klerk ESM; Haumann TJ. *Cleft Palate Craniofac J* 1997 May;34(3) p 240.

⁴⁰ "The jaw index: new guide defining micrognathia in newborns".

⁴¹ Ibidem.

⁴² Ibidem. Figura 1

⁴³ Ibidem.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

problemas de retraso respiratorio y alimentación, y sin malformaciones congénitas o deformidades faciales debido a algún trauma del nacimiento. Todos fueron dados de alta una semana después del nacimiento y declarados como saludables. Los datos registrados incluyeron edad de gestación (promedio 38 semanas), peso al nacer (3000 gramos en promedio), e índice mandibular (165 mm del arco maxilar, 143 mm del arco mandibular y 13 mm promedio del traslape horizontal alveolar variando con la edad de gestación y el peso del nacimiento).⁴³

En el grupo control la gestación fue de 39 semanas en promedio, el peso al nacer fue en promedio de 3245 g. Las medidas del arco maxilar tienen un promedio de 168 mm y 159 mm para el arco mandibular, y desde 0.5 a 9.5 mm de traslape horizontal alveolar (promedio 4 mm). El promedio del índice mandibular en los sujetos de control fue 4.2 ± 1.8 .⁴⁴

Estos hallazgos demostraron que el promedio del índice mandibular en niños con SPR difiere significativamente al del grupo de control y parece estar 3.6 veces sobre el valor normal.⁴⁵

Por lo tanto, hay una aplicación clínica de este índice, cuando los recién nacidos con anomalías mandibulares desarrollan obstrucción respiratoria o problemas de alimentación es provechoso expresar objetivamente las medidas y las posiciones del maxilar y la mandíbula. Con un análisis radiográfico cefalométrico de alta densidad se puede determinar de manera exacta. Sin embargo, esta opción de diagnóstico no es el método de elección en estos bebés. Por estas razones el índice mandibular es de gran ayuda en recién nacidos con anomalías congénitas como SPR. Las medidas necesarias para este índice son simples y no invasivas. Matemáticamente, el índice mandibular se incrementa en casos donde la micrognacia esta presente, mientras decrece cuantas veces este presente la prognacia.⁴⁶

⁴³ Ibidem.

⁴⁴ Ibidem.

⁴⁵ Ibidem. p. 241.

⁴⁶ Ibidem.

Obtener el índice mandibular es un método de diagnóstico simple y no invasivo sin la necesidad de exposición a la radiación, que permite una examinación objetiva de micrognacia en recién nacidos. El riesgo de obstrucción aérea debido a la glosoptosis se incrementa con un índice elevado. Recién nacidos con medidas fuera del rango normal son puestos bajo atención especial debido al riesgo de obstrucción respiratoria y severas dificultades de alimentación.⁴⁷

1.6.2 GLOSOPTOSIS

El desplazamiento posterior de la inserción del músculo geniogloso al maxilar hipoplásico impide el anclaje normal de la lengua, la cual adopta una posición atrasada por influencia de la gravedad, con lo que se produce la obstrucción de la faringe.⁴⁸

Si bien en estos niños la lengua suele ser de tamaño normal el piso de la boca está acortado por delante y la cavidad bucal queda reducida, contribuyendo esta falta de espacio a la exageración de la glosoptosis.⁴⁹

En 1981 Delorme propuso que la lengua se va hacia atrás porque la inserción del músculo de la lengua en la mandíbula anterior es corta y tensa, por lo que la mandíbula retraída es el efecto y no la causa de la anomalía de la lengua. La corta distancia entre la mandíbula y el hueso hioides también puede deberse a la contracción del músculo. Epoi en 1983 después de un estudio de anatomía facial y paladar en niños con fisuras, concluye que el desequilibrio muscular de la lengua es responsable de la glosoptosis y micrognacia en niños con SPR. Entonces, uno no debe jalar la lengua para corregir como se hace en

⁴⁷ Ibidem.

⁴⁸ Nelson, Waldo E. Tratado de Pediatría. Tomo II Salvat Editores S.A. 6ª edición 1971. p.766

⁴⁹ Ibidem.

los procedimientos de glosopexia, en vez de eso, soltar las inserciones del músculo contraído para reposicionar la lengua.⁵⁰

Louise Coauette-Laberge y colaboradores en 1996 encontraron al igual que Argamaso que en verdad las inserciones musculares de la lengua en la mandíbula son muy fuertes en los niños con SPR. De hecho, la malposición de la lengua no es por un desplazamiento posterior, mejor dicho por una rotación posterior de la lengua en su base. La lengua se hace hacia atrás por la pequeña mandíbula, pero la rotación es causada por una tracción de la base de la lengua y llegaron a la conclusión de que la desinserción muscular en la mandíbula es obligatoria y es el único paso requerido para reposicionar la lengua.⁵¹

1.6.3 PALADAR FISURADO

Es producto de la falta de fusión de los procesos palatinos en desarrollo.

Elliott y colaboradores en 1995 consideraron que la SPR corresponde a micrognacia y glosotosis con o sin paladar fisurado en forma de U.



Paladar fisurado en forma de "U"
típico de la SPR.⁵²

⁵⁰ Coauette-Laberge Louise, Plamondon Caroline, Larocque Yvan Art cit p 468

⁵¹ Ibidem p 471.

⁵² Varela M, Margarita. Ob. cit Figura 10. p 233

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El paladar fisurado puede mostrarse en diferentes formas anatómicas. Generalmente dos tipos de paladar fisurado son citados en la literatura: en forma de U y V. Spina y colaboradores en 1972 propusieron la siguiente clasificación de fisura palatina: fisura completa que involucra paladar duro y blando, y la fisura incompleta que involucra el defecto solo en el paladar blando.⁵³

Algunos casos aislados con SPR con una historia familiar de fisura ha sido reportados en la literatura, pero ningún estudio controlado ha sido conducido para determinar lo hereditario de la enfermedad. De ahí que el objetivo del siguiente estudio fue determinar la importancia hereditaria de la SPR aislada y tratar de clarificar la etiopatogénesis de esta tríada de anomalías.⁵⁴

El estudio fue conducido en el Hospital de Rehabilitación de anomalías craneofaciales –USP, Bauru, Brasil, por Ilza Lazarini Marques y colaboradores en 1998. 36 niños con SPR sin otras anomalías asociadas, menores de un año de edad fueron estudiados. Este rango de edad se eligió porque es cuando la tríada de anomalías y las manifestaciones clínicas son más evidentes. Después de esta edad, el crecimiento mandibular es alcanzado, ya que se dirige a reducir las características faciales y los síntomas desaparecen con el desarrollo. Los niños fueron evaluados en un estudio longitudinal y prospectivo desde el primer mes hasta los 4 años de vida.⁵⁵

El paladar fisurado aislado en parientes lejanos ocurrió en 6 casos. En un caso una hermana menor presento paladar fisurado con SPR. Labio fisurado con o sin paladar fisurado entre parientes lejanos se presentó en 3 casos. No se reportaron casos de SPR entre parientes debido a que se enmascaro la enfermedad por la desaparición de signos y síntomas con el crecimiento. Una historia familiar de paladar fisurado y labio/paladar fisurado se presentó en 27.7%

⁵³ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa. Art. cit. p. 517.

⁵⁴ Ibidem. p.519.

⁵⁵ Ibidem.

de los casos de SPR. Los parientes de los 36 niños no tuvieron anomalía que sugiriera síndrome Stickler, velocardiofacial u otro síndrome.⁵⁶

Los tipos de fisura presentes en los 36 casos de SPR aislada mostraron que 27 niños (75%) presentaron fisura en forma de U, solo uno de los cuales era incompleta; el resto fueron completas. Los niños restantes (25%) presentaron fisura completa en forma de V.⁵⁷

Una historia familiar de fisura se presentó en 27.7% de los casos de SPR; sin embargo, en parientes lejanos que se reportaron esto puede reflejar un modelo multifactorial de una sola incidencia. La herencia multifactorial poligenética parece ser el tipo más importante de labio/paladar fisurado, actuando en muchas enfermedades y rasgos de predisposición genética. El concepto de herencia multifactorial fue basado en estudios de polidactilia en conejillos de indias. Fraser entre 1974 y 1976 discutió la aplicación del modelo multifactorial en paladar fisurado y también en otras malformaciones congénitas de distribución familiar cuyas etiologías no pueden ser explicadas por las leyes de la herencia mendeliana.⁵⁸

Grüneberg en 1952 aplicó el concepto del nivel de umbral al modelo multifactorial de herencia, queriendo decir que la ocurrencia de un defecto depende de factores ambientales y genéticos que pueden exceder el umbral de anormalidad. La baja posibilidad de heredar la enfermedad observada en SPR sugiere este tipo de herencia genética. El patrón de herencia en casos de labio/paladar fisurado ha sido bien documentado (Ingalls y col., 1964; Woolf y col., 1964; Fogh-Andersen, 1971). Estos estudios concuerdan en la distinción entre una historia familiar de casos de labio fisurado con o sin paladar fisurado y casos aislados de paladar fisurado. El gen TGF 3 es el mayor candidato a mutación en la génesis del paladar hendido aislado (Fergusson, 1995).⁵⁹

⁵⁶ Ibidem. p.520

⁵⁷ Ibidem. p. 520y 521.

⁵⁸ Ibidem. p. 520.

⁵⁹ Ibidem. p. 521

La asociación de fisura en parientes lejanos se encontró casualmente, pero no se pudo excluir la herencia poligenética multifactorial.

En niños más grandes y adultos, las dos enfermedades pueden llegar a ser indistinguibles, porque la recuperación del tamaño de la mandíbula ocurre en relación al tamaño de la cara en la SPR. El hueso maxilar retrocede en relación a la base del cráneo en ambos SPR y paladar fisurado aislados, comparado con niños normales. Sobre estas bases algunas hipótesis propuestas sugieren la misma etiopatogénesis para la SPR y el paladar fisurado aislados:

1. La recuperación del crecimiento mandibular puede ocurrir durante la vida intrauterina en casos de paladar fisurado aislado.
2. En la SPR la intensidad de la anomalía del proceso de desarrollo facial puede ser más grande durante la embriogénesis, afectando también el desarrollo mandibular.
3. La presencia de paladar fisurado puede afectar la maduración de los procesos musculares, con alteraciones no solo en el crecimiento mandibular sino también en la efectividad intrínseca del músculo geniogloso en SPR.⁶⁰

Una de las características del paladar fisurado en la muestra presente, fue que la anomalía consistía en fisuras amplias y completas, con un solo caso de fisura incompleta que de cualquier modo fue en forma de U. Este tipo de fisura puede inducir un retraso en la morfogénesis de la musculatura incluida en la deglución y masticación y también alterar el crecimiento mandibular resultando en SPR.⁶¹

Concluyeron que la herencia podría ser un factor en la etiopatogénesis de la SPR y sugieren que el paladar fisurado (normalmente completo en forma de U) es el evento primario en la determinación de la tríada de las anomalías.⁶²

⁶⁰ Ibidem. p. 522

⁶¹ Ibidem.

⁶² Ibidem. p. 524.

1.7 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

El neonato que presenta estridor y otros signos de dificultad respiratoria se agravan cuando éste está en posición decúbito supino y manifiesta cianosis, retracción subcostal y delgadez.⁶³

Cráneo y cara. Perfil facial característico denominado "cara de pájaro" gracias al cual antes de la exploración la simple inspección nos evoca el diagnóstico. Esta fascie típica viene determinada por la hipoplasia y especialmente por la retroposición de la mandíbula.⁶⁴

La pequeñez de la mandíbula es simétrica. El crecimiento mandibular puede haberse recuperado a los 10-11 años. A veces presenta microcefalia.

Ojos y orejas. Malformaciones variables y frecuentes, posible microftalmía, cataratas, glaucoma y esotropía. Pabellones auriculares con frecuencia displásicos.

Boca. Fisura palatina en forma de U y no unida a labio fisurado; glosptosis, sin modificación apreciable del tamaño de la lengua. A veces anomalías dentarias.

Tórax. Además de los trastornos respiratorios por obstrucción, ya sea por infección o aspiración, pueden existir datos de cardiopatía congénita, ductus y otras en el 15-20%. A veces anomalías costovertebrales.

Abdomen. Posibles malformaciones intestinales y renales, hipertrofia del píloro.

Extremidades. Camptodactilia, pie equinovaro, luxación de caderas y otras.

Sistema nervioso. Posible daño cerebral hipóxico.⁶⁵

Otras alteraciones. Insuficiencia respiratoria alta, alteraciones cardiovasculares y del sistema esquelético.

⁶³ Cruz, M, Bosch J. Publicaciones Médicas. Editorial Espaxs. S.A. 1998. p. 156.

⁶⁴ Nelson, Waldo E. Tratado de Pediatría. Tomo II Salvat Editores S.A. 6ª edición 1971. p.766

⁶⁵ Cruz, M, Bosch. Ob. cit. p. 156.

1.7.1 ASOCIACIÓN CON OTROS SÍNDROMES

La SPR no es un síndrome sin embargo se puede encontrar en asociación con muchos síndromes craneofaciales como son:⁶⁶

Síndrome Stickler (artroftalmopatía hereditaria), determinado genéticamente como una entidad autosómica dominante de total penetrancia y variable expresividad. Presenta fascies sugestivas, anomalías oculares y/o esqueléticas, pérdida en la audición sensorineural, paladar fisurado, miopía significativa (5 dioptrías o más) y las características faciales cambian en presencia de cambios oculares moderados.⁶⁷

La SPR también puede presentarse en el Síndrome Velocardiofacial que se reportó en una deficiencia de 22q11, el llamado "catch 22". Este síndrome fue descrito como múltiples anomalías congénitas: paladar fisurado e insuficiencia velofaríngea (100%), anomalías del corazón (82%) expresión facial típica (100%), y deficiencia del aprendizaje (100%). Esta entidad se determina genéticamente por una herencia autosómica dominante, pero en la mayoría de los casos se presenta como casos esporádicos en sus familias. Expresividad variable es una de las características de este síndrome, el diagnóstico en la niñez temprana es difícil en casos no muy evidentes.⁶⁸

Síndrome Treacher Collins o disostosis mandibulofacial. El gen TCOF1 es un gen cuya función precisa aún se desconoce, ya que no tiene ninguna homología con ningún otro gen humano o con otras especies. El locus de este gen se encuentra en el cromosoma 5q31-34 y sus mutaciones son causantes de este síndrome, por lo que se cree que está involucrado en el desarrollo del primer y segundo arcos branquiales y que probablemente regula la migración de las

⁶⁶ Smyth, Alistair G.

Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery. 1998 Dec;26(6) p. 411.

"A simple nasal splint to assist the stability of nasopharyngeal tubes in the Pierre Robin sequence associated airway obstruction: technical innovation".

⁶⁷ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa. Art. cit. p. 520.

⁶⁸ Ibidem.

células de la cresta neural, o la diferenciación celular o de la matriz extracelular durante el desarrollo embrionario.

El síndrome Treacher Collins es un trastorno autosómico dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable que se presenta en uno de cada 50.000 recién nacidos vivos. Clínicamente se caracteriza por anomalías del oído externo y medio (atresia del conducto auditivo externo, y malformaciones de la cadena de huesecillos asociadas a sordera de conducción), angulación antimongoloide de las hendiduras palpebrales, frecuentemente con colobomas del párpado inferior y ausencia en las pestañas inferiores medialmente al coloboma junto con paladar fisurado, hipoplasia de la mandíbula y del arco cigomático.⁶⁹

La mandíbula es siempre hipoplásica; el ángulo, anormalmente obtuso y la superficie inferior del cuerpo es muchas veces muy cóncava. El paladar es alto o está fisurado en más del 40%. La maloclusión dental es frecuente. Los dientes pueden estar muy separados, hipoplásicos, desplazados o no cerrar bien.⁷⁰

Como ya se menciona anteriormente existen diversos síndromes malformativos asociados a la SPR (9% de los casos) y, por otra parte, son numerosas las complicaciones pediátricas que aparecen como consecuencia de estos defectos. Las más frecuentes son la obstrucción respiratorio leve (36%) o severo (18%), alteraciones de la alimentación (55%) y otitis media de repetición (91%).⁷¹

⁶⁹ Varela M, Margarita. Problemas Bucodentales en Pediatría. Ediciones Ergon, S.A. 1999. p. 234

⁷⁰ Goriin, Robert J. y Goldman, Henry M. Ob. cit. p. 46.

⁷¹ Varela M, Margarita. Ob. cit. p. 233.

1.7.2 OBSTRUCCIÓN RESPIRATORIA

En el tratamiento inicial de estos niños, los objetivos de los médicos debe ser minimizar la obstrucción de vías aéreas que se presenta mientras se intenta promover el desarrollo normal neurológico y la ganancia de peso apropiada.⁷²

Es importante entender el trasfondo patofisiológico de la obstrucción de vías aéreas en los niños con SPR. Severos factores potenciales fisiológicos en obstrucción de vías aéreas se han descrito, incluyendo:

- a) Desplazamiento posterior de una lengua de tamaño normal como resultado de una micrognacia, retrognacia, o ambas.
- b) Pérdida del soporte del músculo geniogloso.
- c) Desarrollo de presión negativa del tracto superior aereodigestivo durante la deglución e inspiración resultando en glosoptosis.

Estos eventos resultan en obstrucción de vías aéreas debido a cuatro mecanismos diferentes:

- a) Colapso anterior/posterior causado por movimiento posterior de la lengua contra la pared faríngea posterior.
- b) Desplazamiento posterior/superior de la lengua apresurando el contacto entre la lengua, el velo y la pared faríngea en la orofaringe superior.
- c) Obstrucción faríngea causada por el prolapso de las paredes medias de la faringe.
- d) Constricción de la faringe en manera circular con movimiento de la lengua y ambas paredes laterales faríngeas.⁷³

⁷² Myer CM; Reed JM; Cotton RT; Willging JP; Shott SR
Otolaryngol Head Neck Surg 1998 May; 118(5) p. 630.

⁷³ *Arway management in Pierre Robin sequence*

⁷³ *Ibidem.*

Aunque muchos investigadores parecen favorecer una base mecánica como se ha descrito en la obstrucción de vías aéreas en SPR, otros han postulado un factor central que promueve apnea e hipoxia como resultado de una sobre actividad vagal y anomalías motoras del esófago, posiblemente de la inmadurez del tronco cerebral.⁷⁴

Es esencial recordar que los niños con SPR pueden tener hipoxia significativa con aparentes episodios obstructivos. Esto puede ocurrir con mayor frecuencia en la edad en la que el metabolismo del niño demanda incremento. Similarmente, el grado de obstrucción y la hipoxia resultante podría ponerse peor cuando se presentan infecciones respiratorias superiores. Así la observación de vigilancia es obligatoria para prevenir la de bastante secuela potencial neurológica de la hipoxia prolongada. Una vez que el riesgo de la obstrucción de la vía aérea sea reconocido en pacientes con SPR, una evaluación apropiada se debe tomar en cuenta para optimizar el manejo. Para ejecutar la oximetría de pulso continua y la polisomnografía seriada (si es necesaria), se debe considerar una evaluación endoscópica completa del sistema aerodigestivo superior para regular potencialmente las causas tratables de obstrucción. Una evaluación del reflujo gastroesofágico podría ser apropiado.⁷⁵

Además la obstrucción de vías aéreas a menudo se mejora con el tiempo mientras se desarrolla el control voluntario de la lengua y mientras ocurre el crecimiento progresivo mandibular, esto puede tomar meses y no es práctico mantener a los niños hospitalizados mientras estos eventos ocurren. Así como un resultado de asuntos económicos y el deseo de establecer la integridad familiar es necesario para los profesionales desarrollar un plan racional para el manejo de vías aéreas en casa.⁷⁶

⁷⁴ Ibidem. p. 632.

⁷⁵ Ibidem.

⁷⁶ Ibidem. p. 633.

Otra clasificación coloca a los pacientes en grupos con:

- a) **Obstrucción ligera.** La obstrucción de vías aéreas se resuelve sólo con postura o atención supina si es posible.
- b) **Obstrucción moderada.** Se usan vías aéreas nasofaríngeas y posicionamiento inclinado para alimentación después de remover las vías aéreas nasofaríngeas.
- c) **Obstrucción severa.** Manejo a largo plazo con vías aéreas nasofaríngeas para traqueostomía.

Probablemente hay más niños con obstrucción ligera que los reconocidos generalmente porque muchos estudios sólo involucran niños hospitalizados. Pacientes con SPR en la población general son tratados preferentemente en casa en muchas circunstancias por lo que no son incluidos en muchos estudios.⁷⁷

Los pacientes son dados de alta a casa con oximetría de pulso, una máquina de aspiración, vías aéreas orales y tubos nasofaríngeos extras. Los padres han sido enseñados en habilidades de resucitación cardiopulmonar, aspiración, monitoreo de saturación de oxígeno y el método de posicionamiento oral y de vías aéreas nasofaríngeas. Los padres deben estar familiarizados con la alimentación por tubos si esto es apropiado y profilaxis antimicrobiana es a menudo recomendada. Estas precauciones al darse de alta en el hospital no son apropiadas usarlas en estos pacientes si no hay cooperación, entusiasmo y familias inteligentes.⁷⁸

Los pacientes comúnmente presentan obstrucción superior de vías aéreas y problemas de alimentación a causa de la mandíbula pequeña como una de las principales características en la SPR. Y pueden ser suficientemente severos para necesitar una traqueostomía en el periodo neonatal.⁷⁹

⁷⁷ Ibidem.

⁷⁸ Ibidem. p. 634.

⁷⁹ Ibidem.

1.7.3 ALTERACIONES EN LA ALIMENTACIÓN

En un estudio realizado entre 1983 y 1995 en el Hospital Sainte-Justine Delorme y sus colaboradores observaron en diez niños con obstrucción de vías aéreas superiores la presencia de dificultades alimenticias, que van desde fatiga, mala succión, regurgitación, cianosis, aspiración y bradicardia. Dos de estos niños fueron intubados desde su nacimiento y alimentados solamente con tubos para gastrostomía.⁸⁰

Las dificultades alimentarias se presentan frecuentemente en la SPR.

- 1) Cuando el estado respiratorio es inseguro, solo poniendo al bebé en posición para alimentarlo causara una obstrucción significativa de vías aéreas.
- 2) Otros niños al alimentarse tolerarán sentarse para ser alimentados pero perderán mucha energía al respirar al mismo tiempo que se alimentan, presentaran fatiga y poco aumento de peso.
- 3) En algunos casos la dificultad para alimentarse se relaciona con la inhabilidad de colocar la lengua en el pezón debido a la poca movilidad de la lengua.
- 4) Finalmente algunos niños tienen poca coordinación muscular mientras degluten y hasta pueden presentar aspiraciones laríngeas.

Cuando la dificultad alimentaría se debe a las tres primeras causas se espera que se corrijan por el procedimiento de reposicionamiento de la lengua.⁸¹

Cuando no hay coordinación de la musculatura oro-faríngea la alimentación oral no puede mejorar rápidamente después del postoperatorio. Si las sondas se usan por muchas semanas después del postoperatorio se vuelve difícil reinstaurar la alimentación oral y esto se auna a que se pierde el control de la vía aérea. En tanto que aquellas cirugías de vías aéreas realizadas en etapas

⁸⁰ Caouette-Laberge Louise, Plamondon Caroline, Larocque Yvan. Art. cit. p. 468.

⁸¹ Ibidem. p. 471

tempranas en contraposición a la prolongada intubación endotraqueal permite una buena y oportuna restitución de la alimentación oral.⁸²

Entre 1992 y de 1997 a 1998 niños nacidos con SPR se evaluaron en el Departamento de Pediatría del Hôpital Necker Enfants Malades por Baujat y colaboradores. Para analizar sólo los desórdenes esofágicos causados por la SPR y no por los perfiles neurológicos asociados.⁸³

Los desórdenes esofágicos eran frecuentes y parecían ser resistentes al tratamiento clásico de reflujo gastroesofágico. 86% de los niños requirieron alimentación por tubos nasogástricos con una duración promedio de ocho meses y medio.⁸⁴

Los desórdenes alimentarios son el síntoma funcional más importante de niños con SPR. Ellos comprenden desórdenes alimentarios y esofágicos. El esófago es innervado por el nervio glossofaríngeo y vago, por consiguiente, es el órgano ideal para buscar anomalías controlando el tallo cerebro caudal. Por estas razones, desde 1992 han realizado investigaciones probables de la función motora del esófago en todos los niños con SPR. Éstos incluyen análisis clínicos de alimentación y desordenes esofágicos, manometrías esofágicas. Encontrando que las anomalías de la boca y de la función motora esofágica en los niños con SPR, ya sea aislados o asociados con el síndrome de Stickler siempre están presentes ambos, según las características clínicas y los datos manométricos⁸⁵

Treinta y cinco niños fueron clasificados en tres grupos de severidad según la clasificación de Couly: grado I incluye síntomas menores alimentarios, permitiendo nutrición autónoma, y desórdenes respiratorios menores; grado II incluye insuficiente o peligrosa alimentación de botella necesitando alimentación por tubos nasogástricos, y moderados desórdenes respiratorios; el grado III

⁸² Ibidem.

⁸³ Baujat G.; Faure C.; Zaouche A.; Viarme F.; Couly G. y Abadie V. Art. cit. p. 297 y 298.

⁸⁴ Ibidem. p. 299

⁸⁵ Ibidem. p. 297.

incluye mayor obstrucción de la vía aérea superior resistente a oxígeno cualesquiera que hallan sido los desórdenes alimentarios.⁸⁶

La calidad de succión se definió clínicamente como normal, lenta (tardía) (alimentación de botella que dura más de 45 minutos), lenta y débil (insuficiencia para la ingesta normal), o peligroso (asociado con aspiración traqueal o ataque cianótico). Los incidentes durante la alimentación de botella, incluyendo eventos aparentes que amenazan la vida, ataques de palidez o las aspiraciones traqueales se notaron. La conducta alimentaria durante los primeros tres meses y a ocho, doce y veinticuatro meses fue notoria. Se analizaron los desórdenes esofágicos en base a la presencia y complicación de vómito y regurgitación (es decir, resistencia al tratamiento médico de reflujo gastroesofágico, esofagitis, o pulmonía por aspiración).⁸⁷

La calidad de succión fue anormal en todos los casos. Era lento en seis pacientes (17%), lento y débil en 14 pacientes (40%), y peligroso en 15 pacientes (43% de todo el grupo, 60% de grado II y 45% de grado III). La alimentación de pecho se probó en tres pacientes y fue ineficaz en todos ellos. A la edad de ocho meses 20 niños estaban alimentándose normalmente (60%) y únicamente los niños con grado III requirieron ser alimentados por sonda (72% grado III). A la edad de doce meses, siete niños (21%) requirieron todavía alimentarse por sonda. A 24 meses, todos los niños estaban alimentándose normalmente. La disfagia pasajera con bocados sólidos después de la edad de dos años fue conocida en tres pacientes.⁸⁸

Esta alta frecuencia de desórdenes alimentarios contrasta con la baja frecuencia de desordenes en los infantes tales como labio/paladar. Esto sugiere que el efecto mecánico del paladar fisurado no sea un factor suficiente para explicar los desordenes alimenticios en la SPR. Estos desórdenes alimenticios son suficientemente preocupantes para justificar la alimentación con sonda nasogástrica durante los primeros meses de vida en una proporción grande de

⁸⁶ Ibidem. p. 298

⁸⁷ Ibidem.

⁸⁸ Ibidem.

los pacientes. No obstante, estos desórdenes alimentarios fueron transitorios, permitiendo un pronóstico temprano optimista. Los desórdenes esofágicos fueron menos específicos porque la regurgitación es común durante los primeros meses de vida, pero en estas series, la regurgitación era a menudo resistente al tratamiento médico de reflujo gastroesofágico.⁸⁹

Al succionar y tragar se integra la motilidad del esófago que son funciones integradas de los generadores del modelo central del tallo del cerebro. Estos generadores del modelo central se localizan en la red reticular del tallo del cerebro caudal, recibiendo fibras aferentes principalmente de la región bucofaringea, esofágica y laríngea, y las regiones del corticosubcortical, y enviando fibras eferentes a los núcleos de nervios craneales (V, VII, IX, X, y XII). Sugirieron que un defecto temprano de esta función de la red pudiera ser responsable para una disminución en la succión fetal y los movimientos deglutorios explicando las características anatómicas y funcionales de los niños con SPR.⁹⁰

Aproximadamente a los seis meses de edad la fase de masticación oral voluntaria empieza, involucrando la maduración de aferencias corticales. Así, los niños de este estudio tienen desórdenes transitorios de alimentación que se mejoran al final del primer año de vida con el desarrollo de la fase voluntaria de habilidades alimenticias. La manometría en la SPR debe interpretarse como una función de edad. Estos resultados tienen implicaciones prácticas en la dirección de los desordenes alimenticios en los niños con SPR que necesitan alimentación artificial efectiva para prevenir las complicaciones nutritivas y respiratorias para que ellos permanezcan en buena condición física hasta que los desórdenes mejoren. Por último, estudios farmacológicos para identificar sustancias que pueden modificar la motilidad esofágica deben ser realizados para mejorar el tratamiento clínico de estos niños.⁹¹

⁸⁹ Ibidem. p. 279.

⁹⁰ Ibidem p. 280.

⁹¹ Ibidem.

1.7.4 CRECIMIENTO MANDIBULAR

La mejoría clínica gradualmente observada en la alimentación y la respiración en los primeros meses o años de vida combinada con algunos reportes tempranos cefalométricos, ha dado el apoyo al concepto de alcance mandibular el cual se ha aceptado más abiertamente. Este concepto ha permitido a algunos autores clasificar la SPR en las deformaciones craneofaciales que se mejoran con la edad.⁹²

Un número de estudios cefalométricos han intentado investigar esta recuperación de crecimiento. Pruzansky encontró el perfil facial de 21 pacientes con SPR cercanamente idéntico al de aquellos pacientes con labio fisurado aislado en la edad de 10.5 años aproximadamente aún cuando habían sido mucho más convexos en la infancia. Hotz y Gnoinski reportaron que alrededor de los cinco años no existía diferencia de la longitud mandibular entre siete pacientes con SPR y siete pacientes con paladar fisurado aislado, Figueroa y colaboradores siguieron 17 infantes con SPR entre tres meses y dos años de edad, y les compararon con 26 infantes con paladar fisurado aislado y 23 infantes sanos de edades similares, ellos encontraron una tasa creciente de crecimiento en el grupo SPR comparada con los otros dos grupos y fue interpretado como una recuperación parcial del crecimiento mandibular porque la longitud mandibular en la muestra de SPR fue todavía significativamente más pequeña al final del período de observación.⁹³

Por otro lado, Marcovick encontró evidencia de crecimiento mandibular en solo uno de 15 pacientes con SPR entre los dos años y la adolescencia temprana. Un número de investigaciones cefalométricas más reciente han concluido que los pacientes con SPR quedan más retrognáticos y más convexos que pacientes con paladar hendido en la edad adulta.⁹⁴

⁹²Daskalogiannakis John y Tompson Bryan D. Art. cit. p. 282.

⁹³ Ibidem.

⁹⁴ Ibidem. p. 283.

En un estudio realizado en el Hospital para niños enfermos en Toronto, Canadá por John Daskalogiannakis y colaboradores en el 2001 se evaluaron dos grupos de pacientes uno con SPR y otro con paladar fisurado aislado. Una cefalometría comparativa entre los dos grupos fue realizada en tres diferentes tiempos de registro y edades promedio (T1 5.7 años, T2 10.6 años y T3 17.0 años), en las que no se detectaron diferencias significativas entre sexos de cada grupo en cualquier tiempo. Las diferencias en las medidas maxilares (SNA, Ba-N-SNA) entre los dos grupos no fue significativa con la excepción de la profundidad de la media cara (Ba-N-SNA) que fue más corta en el grupo con SPR, así como la presencia de ángulos más pequeños SNB y Ba-N-Pg. Estas diferencias indican un patrón esquelético más retrognático debido a un retrognatismo mandibular más severo y a una medida mandibular más corta en las tres edades. La diferencia fue evidente también en un nivel de tejido suave, con el grupo de SPR siendo más convexo. El plano mandibular (SN a GoGn) fue más inclinado en el grupo con SPR comparado con el grupo de paladar fisurado. Se encontraron algunas diferencias en la dentición; el grupo con SPR presentó un traslape horizontal overjet significativamente más largo, traslape vertical profundo, incisivos maxilares más retroinclinados, e incisivos mandibulares proclinalados. Los hallazgos de esta investigación en un largo número de pacientes con SPR indican que el incremento de crecimiento en la mandíbula en estos pacientes no ocurre después de la edad de cinco años. El largo mandibular (Co-Gn) de los pacientes en el grupo SPR fue 4% a 5% más corto que aquellos en el grupo de paladar fisurado en todas las tres edades. Ninguno de los pacientes individuales mostró una mejoría en el patrón esquelético que pueda construir una corrección gradual de la relación inicial severa clase II. Si existe algún crecimiento mandibular acelerado antes de la edad de cinco años, no es adecuado poner máscara en la maloclusión esquelética clase II y armonización del perfil.⁹⁵

⁹⁵ Ibidem. p.281 y 282.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Es concebible que algunos grados de crecimiento mandibular acelerado puedan ocurrir inmediatamente en el periodo neonatal o postnatal. De cualquier modo, considerando además los hallazgos de Figueroa y colaboradores tal esfuerzo del crecimiento podría aparecer muy limitado y ciertamente no resulta en armonía con el perfil facial. Sus hallazgos están de acuerdo con los de Ranta y colaboradores, Laitinen y Ranta y Laitinen y colaboradores posiblemente corroborando la hipótesis de una micrognacia inherente mandibular en la SPR.⁹⁶

Las implicaciones de estos hallazgos son sustanciales. El desarrollo de técnicas que ofrecen la posibilidad de tratamientos tempranos han creado nuevos dilemas. El tratamiento de pacientes con SPR con nuevas cirugías se aproxima a la distracción osteogénica y puede ayudar a una decanulación temprana, pero a veces cae en la esperanza de una corrección espontánea a través del crecimiento mandibular. La evidencia de este estudio soporta la decisión de un tratamiento temprano porque el avance espontáneo a través del crecimiento no aparece probablemente.⁹⁷

1.7.5 PÉRDIDA DE LA AUDICIÓN

La anomalía de paladar fisurado es incluida en la SPR, por lo tanto, debemos tomar en cuenta que los pacientes con paladar fisurado generalmente tienen alta incidencia de pérdida en la audición que la población que no presenta fisura. Por ello, los pacientes con SPR sufren frecuentemente de daños en la audición. La lengua colocada posteriormente y parcialmente interpuesta entre los procesos palatinos provoca disturbios en el crecimiento posterior del paladar. Los músculos genioglosos son incapaces de ejercer su acción de protuir la lengua por completo, resultando en la caída posterior de la

⁹⁶ Ibidem.

⁹⁷ Ibidem. p. 283



lengua, la cual se retrae posteriormente por una presión negativa hipofaríngea cuyo resultante es la obstrucción de la vía aérea (Goldberg y Eckblom 1962). Esta acción permite el paso de secreción de la velofaringe a la trompa de Eustaquio. La palatoplastia separa la cavidad oral y nasal en individuos que no tienen SPR, haciendo que la secreción no pase a la trompa de Eustaquio y su función no se altere.⁹⁸

En la SPR el efecto patológico de glosoptosis en la velofaringe no se previene por palatoplastia, persiste hasta alcanzar la proporción normal de la mandíbula (por ejemplo, durante o después de la adolescencia). Bromley y Burston en 1966 sugirieron que cuando se comienza la alimentación del bebé con paladar fisurado la leche y los fluidos gástricos pasan a la nariz provocando rinitis local lo cual puede bloquear la trompa de Eustaquio. Routledge en 1960 postuló que un crecimiento rápido de la lengua durante los primeros estadios puede tener el mismo efecto.⁹⁹

En contraste a los pacientes con SPR los pacientes con paladar fisurado que no tienen SPR la función va a mejorar o hasta normalizarse después de una palatoplastia. Las secreciones persistentes en la trompa de Eustaquio combinado con el mal funcionamiento del músculo palatal con glosoptosis seguido de palatoplastia, es probable que incrementen las posibilidades de daño auditivo a largo plazo en pacientes con SPR que en aquellos que solo tienen paladar fisurado.¹⁰⁰

Varios estudios han descrito pérdida auditiva sensorineural, de conducción o mixta en pacientes con SPR. Sin embargo, solo un pequeño número de pacientes ha sido examinado haciendo difícil concluir si los pacientes tienen solo SPR o SPR con malformaciones asociadas. La pérdida auditiva en la SPR es poco entendida por su etiología insuficientemente documentada.¹⁰¹

⁹⁸ Handzic J; Bagatin M; Subotic R; Cuk V. Art. cit. p. 30

⁹⁹ Ibidem.

¹⁰⁰ Ibidem.

¹⁰¹ Ibidem.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

En un estudio realizado por Handzic J. y colaboradores en el Centro de Paladar Fisurado de Zagreb publicado en 1995 se hicieron pruebas de audición a 18 pacientes con SPR tratados con palatoplastia, examinándose por otomicroscopia, audiometría tonal, timpanometría, planigrafos del hueso temporal y exploración del oído medio. Estos resultados fueron comparados con aquellos obtenidos en 243 pacientes con labio o paladar fisurado o ambos, sometidos a la misma evaluación durante los últimos cinco años. Los pacientes con SPR tuvieron una edad promedio de cinco años con nueve meses y los pacientes sin SPR de nueve años promedio. Ninguno de los pacientes del grupo SPR tuvo malformaciones en el oído medio o en el interno, o disminución sensorineural en la audición en las frecuencias del lenguaje.¹⁰²

Lo que se encontró en la audiometría tonal en la conducción de aire y hueso obtenida por cada oído fue de 250, 500, 1000, 2000, 4000 y 8000 hz. Los grupos auditivos fueron medidos separadamente por cada frecuencia como sigue: audición normal (0-10db), pérdida auditiva moderada (11- 20 db), leve mediana (21-40 db) y pérdida auditiva severa (>40 db). El nivel auditivo fue considerado normal cuando el umbral auditivo de dos o tres frecuencias del lenguaje (500, 1000, 2000 hz) estaba dentro del rango de entre 0-10 db en ambos, conducción de aire y hueso. Un nivel auditivo de 11 db o más fue clasificado como pérdida auditiva.¹⁰³

El promedio de pérdida auditiva por la conducción de aire de las frecuencias del lenguaje (500, 1000, y 2000 hz) fue 24.5 db. Esta no es una pérdida auditiva severa. Este nivel de audición no altera la comunicación y puede proceder durante la niñez asintómicamente predisponiendo a un alto riesgo de otitis crónica. Ninguno de los pacientes con SPR tuvieron pérdida auditiva sensorineural en las frecuencias de lenguaje.¹⁰⁴

¹⁰² Ibidem.

¹⁰³ Ibidem. p. 31

¹⁰⁴ Ibidem.

La población con fisuras libres del síndrome tuvo un promedio significativamente bajo de la pérdida auditiva de conducción por las frecuencias del lenguaje (17.8 db). Esto indica que la condición auditiva del oído medio mejora en la población sin SPR que presenta fisuras.¹⁰⁵

Los pacientes con SPR tuvieron pérdida auditiva en 83.3% de los oídos examinados, con 61.1% de los oídos con un nivel auditivo entre 21 y 40 db. Un número significativamente bajo de oídos en pacientes sin SPR (24.1%) tuvieron este nivel auditivo (21-40db). En el grupo de oídos con audición normal este fue únicamente de 16.7% con SPR y 40.3% sin SPR. Todos los oídos de la población con SPR fueron examinados quirúrgicamente. La cadena de huesecillos fue mejorada y la aspiración posterior de líquido del oído medio fue encontrada en todos excepto en un oído que sufría ya otitis crónica, la cadena de huesecillos fue normalmente móvil. El audiograma tonal mostró normalización del nivel auditivo en las frecuencias del lenguaje. Se probó la función del tubo de Eustaquio en la deglución mostrando ser incapaz de equilibrar la presión del oído medio con la presión atmosférica. Un oído con otitis crónica tubo un curso clínico raro con recidivas más frecuentes que las observadas en pacientes sin SPR con otitis crónica.¹⁰⁶

Debe notarse que todos los oídos de pacientes con SPR examinados tuvieron una reducida neumatización en la planigrafía del hueso temporal, sugiriendo ventilación insuficiente y persistencia de la otitis secretoria a lo mejor desde el nacimiento. Los oídos de los pacientes sin SPR tuvieron un pobre desarrollo celular con edema mucoso como signo de inflamación encontrado en casos severos. No se observó en ninguno de los grupos malformación del oído medio ni del oído interno, ni tampoco en la malformación que involucra la conducción del aire.¹⁰⁷

¹⁰⁵ *Ibidem.* p.35

¹⁰⁶ *Ibidem.*

¹⁰⁷ *Ibidem.*

Encontraron que las frecuencias bajas de 250 a 500 hz son importantes para el pronóstico temprano y el seguimiento a largo plazo. En su experiencia un umbral auditivo alto en bajas frecuencias (250, 500 y 1000 hz) parece ser un temprano indicador de líquido en el oído medio. Tras la aspiración del líquido del oído medio el alto umbral auditivo es retrasado usualmente en estas frecuencias hasta cuando se normaliza en las frecuencias del lenguaje.¹⁰⁸

En todos los casos con otitis secretoria se les insertaron tubos de ventilación. La función tubaria se probó con exámenes de equilibrio de la presión atmosférica al deglutir en los oídos que estaban previamente canalizados, y en un oído con otitis crónica perforada. En los casos con otitis crónica se practico timpanoplastia. En los pacientes con otitis secretoria persistente el nivel auditivo fue el peor nivel de bajas frecuencias después de la inserción de cánulas. Cuando se planea la cirugía se debe poner mucha atención a este hecho. En uno de los pacientes con SPR una baja posición del oído externo fue únicamente el defecto. Es digno de mencionarse que uno de los oídos examinados tuvo alguna malformación. La pérdida auditiva de 4-8 khz, encontrada en los pacientes con SPR y sin SPR fue exclusivamente debida a la otitis secretoria crónica y sus exacerbaciones.¹⁰⁹

Por lo tanto, la pérdida auditiva en la SPR es usualmente bilateral la cual no evita el contacto social pero requiere tratamiento temprano. Un promedio significativamente alto de pérdida auditiva en la conducción de aire de las frecuencias del lenguaje (24.5 db) fue encontrada en pacientes con SPR que en pacientes sin SPR (17.8 db). Los oídos de los pacientes con SPR con pérdida en la audición fueron examinados revelando escape de líquido al oído medio. En todos los casos se restauró la audición a niveles normales por medio de aspiración y el uso de tubos para ventilación.¹¹⁰

¹⁰⁸ Ibidem.

¹⁰⁹ Ibidem.

¹¹⁰ Ibidem. p.30

La pérdida auditiva sensorineural encontrada en todas partes debe haber resultado del hecho de que los grupos incluyen pacientes con SPR y SPR asociados con malformación del segundo arco branquial o malformaciones del oído interno o del oído medio.

Después de siete años de estudios intensivos de la población con fisuras desde el punto de vista otológico y audiológico observaron que los pacientes con SPR tienen una condición diferente del oído medio mostrando un curso clínico diferente de la enfermedad del oído medio.¹¹¹

Para llevar a cabo el estudio citado los autores realizaron estudios previos enfocados predominantemente a los métodos auxiliares de vías aéreas previniendo la obstrucción respiratoria y éxito en la alimentación de un número pequeño de pacientes con SPR, por el contrario aquellos con ambos SPR y malformaciones asociadas tuvieron pérdida auditiva sensorineural. Fraser en 1976 y Adams en 1987 describieron el fenómeno de conducción, mixto y sensorineural de la pérdida auditiva en un grupo de pacientes pero no da la clara definición de uno y otro, SPR aislada o de SPR asociada con alguna otra malformación.¹¹²

Cohen en 1976 declara que los pacientes con SPR tienen un paladar fisurado en forma de U e indicaba una comunicación estrecha entre la cavidad oral y nasal, en contraste a la fisura palatina en forma de V más frecuentemente observada en la población sin SPR que tiene fisuras. La posición posterior de la lengua y un paso patológico del bolo hacia el orificio de la trompa de Eustaquio son dos de los factores causantes de la obstrucción del orificio faríngeo del tubo de Eustaquio, conduciendo a infecciones frecuentes en la velofaringe y presión negativa en el oído medio. El resultado es una absorción de gas y acumulación de líquido en el oído medio llevando a la pérdida auditiva de conducción.¹¹³

¹¹¹ Ibidem.

¹¹² Ibidem. p 35

¹¹³ Ibidem.

1.8 DIAGNÓSTICO

El pronto y acertado diagnóstico en recién nacidos con SPR es muy importante ya que de ello depende la supervivencia de estos niños y evita complicaciones posteriores.

El niño con micrognacia como ya se mencionó tiene una apariencia estética característica denominada cara de pájaro determinada por la micrognacia especialmente por la retroposición de la mandíbula, donde la simple inspección de esto nos evoca el diagnóstico. Cuando se observa esto se sospecha de alguna obstrucción parcial de la vía aérea, problemas de alimentación y una probable fisura palatina. Siempre habrá una variación en el grado de retrognacia, la severidad de la obstrucción de la vía aérea, las dificultades alimenticias y la edad en que estos problemas aparecen.



Micrognacia y glosoptosis causan severa obstrucción de vías aéreas superiores, y obvia retracción de los espacios intercostales y supraesternales ¹¹⁴

¹¹⁴ Converse. Ob. cit. Figura 40-2 p 1456

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1.9 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la niñez temprana la diferenciación de casos no evidentes de Síndrome Velocardiofacial, Síndrome Stickler y SPR es casi imposible, basado solamente en signos clínicos.

Exámenes clínicos y oftalmológicos repetitivos excluyen la asociación con el Síndrome Stickler, así como también la ausencia de anomalías cardíacas, fascias típicas, perturbación de la conducta o dificultad para el aprendizaje a la edad de cuatro años elimina también su vínculo con el síndrome VCF.¹¹⁵ La ausencia de atresia del conducto auditivo externo, angulación antimongoloide de las hendiduras palpebrales y colobomas excluyen su asociación con el síndrome Treacher Collins.

¹¹⁵ Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa. Art. cit. p. 522.

2 MANEJO MULTIDISCIPLINARIO DEL PACIENTE ODONTOPEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE PIERRE-ROBIN

El manejo de los pacientes con SPR requiere de un amplio y experimentado equipo multidisciplinario. Hoy en día el tratamiento es bastante exitoso. Precisa de un amplio equipo con la participación de numerosos especialistas: cirujanos plásticos, ortodoncistas, odontopediatras, radiólogos, neonatologistas, ortopedistas, fonoaudiólogos, terapeutas del lenguaje, otorrinolaringólogos, genetistas, psicólogos, pediatras, anesthesiólogos, personal de enfermería, etc.

Como ya se ha mencionado la SPR ocasiona cianosis por dificultad respiratoria y malnutrición, ocupando un puesto importante en los trastornos respiratorios del recién nacido y del lactante, así como dentro de la patología quirúrgica del neonato, porque el niño afectado presenta un triple problema: pediátrico, quirúrgico y ortodóncico ortopédico maxilar.

El manejo de las obstrucciones de vías aéreas en los recién nacidos requiere cuidados de expertos en cuidados intensivos pediátricos y se beneficia por el acercamiento de un equipo dedicado incluyendo cirugía maxilofacial con un interés pediátrico. Es importante recordar que la obstrucción de vías aéreas superiores se puede deber también a otras causas aparte de la micrognacia tal como una "atresia coanal", laringomalasia, estenosis subglótica, macroglosia asociada con el síndrome de Beckwith-Wiedemann y la faringe hipotónica se presenta en el síndrome velocardiofacial.¹¹⁶

Son frecuentes los problemas respiratorios y de alimentación en los periodos inmediatos postnatales y neonatales en estos niños, por ello, es necesaria la supervisión médica constante para evitar una obstrucción de vías respiratorias e hipoxia cor pulmonale, reflujo gastroesofágico, bronconeumonía y agotamiento.¹¹⁷

¹¹⁶ Smyth, Alistair G. Art. cit. p.412

¹¹⁷ Regezi, Sciubba. Ob. cit. p. 497.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El maxilar y la mandíbula son muy importantes en el aspecto estético del tercio inferior de la cara y también en el aspecto funcional de la forma de morder y de las relaciones que presentan los dientes entre sí. Para poseer una buena estética y una mordida normal, el maxilar y la mandíbula deben relacionarse armónicamente en forma, tamaño y posición.¹¹⁸

El estudio de las relaciones óseas del maxilar y la mandíbula se hace por medio del examen clínico, del estudio de la oclusión dental (modelos de yeso) y por el estudio radiológico cefalométrico que mide los ángulos en que se relacionan el maxilar y la mandíbula entre sí y con las otras estructuras faciales.¹¹⁹

Para el tratamiento de los pacientes con micrognacia se requiere de la estrecha relación entre el cirujano plástico, maxilofacial y el ortodoncista. Ninguno de estos especialistas debe intentar solucionar por sí sólo el problema, ya que al tratar de modificar la posición dental (tratamiento ortodóncico exclusivo) sin corregir la deformidad del esqueleto facial llevará a perfiles disarmónicos y recidivas de maloclusión. De la misma forma el cirujano plástico debe prever la forma en que encajarán los dientes después de una osteotomía de maxilar y mandíbula, y preparar esta mordida antes y después de su cirugía para obtener óptimos resultados.¹²⁰

La terapia ortodóncica es aplicable desde el tiempo del nacimiento hasta el advenimiento de la dentición permanente por lo que el ortodoncista necesariamente viene a ser un miembro de larga duración en el tratamiento.¹²¹ Con la aplicación ortodóncica en su lugar la cirugía tiene completo control sobre el movimiento de segmentos, sea maxilar o mandibular.¹²²

En el equipo multidisciplinario, el cirujano no necesariamente tiene que ser un cirujano plástico, puede ser un cirujano pediatra o un cirujano maxilo-facial, que conozca el papel de la ortopedia maxilar y su intervención precoz en el

¹¹⁸ <http://escuela.med.puc.cl/publ/ManualCabezaCuello/Malformaciones.html>

¹¹⁹ Ibidem.

¹²⁰ Ibidem.

¹²¹ Forrester, Donald J. Pediatric Dental Medicine. Editorial Lea&Febiger. Año. 1981 p. 589.

¹²² Ibidem. p. 587 y 589

tratamiento, su papel dentro del equipo de trabajo y cual es su momento de intervenir. En este equipo cada uno tiene que ser el mejor en su área con conocimiento del tratamiento.¹²³

Algunos síndromes están relacionados con la segunda más común anomalía congénita labio o paladar fisurado o ambos, que es una parte integral de la SPR. Por obvias razones, se han separado el labio y paladar fisurado para un estudio intensivo y un esfuerzo habilitativo de la profesión dental, ya que por su localización puede ser más severa y causar una alteración de crecimiento a largo plazo y mutilación de la dentición.¹²⁴

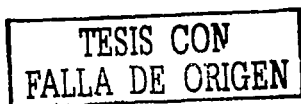
Desde hace varios siglos el tratamiento de las fisuras labio palatinas, ha sido quirúrgico, razón por la cual, cuando nace un niño con fisuras en boca o cara el pediatra llama de inmediato a un cirujano. El tratamiento de las fisuras labio palatinas no es solamente quirúrgico, vela siempre por la recuperación estética y funcional del niño.

A través de constantes estudios equipos de odontólogos han elaborado un plan completo de trabajo que se inicia con un primer control al recién nacido.

- Higiene bucal.
- Estimulación del paladar, la lengua y los labios.
- Debe tener controles cada seis meses para tener un seguimiento de cada paciente.
- El programa de prevención termina a los tres años, para continuar con controles para tratamiento de caries cada seis meses y posteriormente ortodoncia si es necesario.

¹²³ <http://www.amom.com.mx/am01044.htm>

¹²⁴ Forrester, Donald J. Art. cit. p. 586



Todos los clínicos encuentran satisfacción en el cumplimiento de sus metas pero posiblemente nada es más satisfactorio para ambos, paciente y doctor, que la ayuda extendida a niños con anomalías craneofaciales. El reto es extraordinario y la odontología con sus especialidades específicas relacionadas, no son, sino una parte del esfuerzo total integrado de rehabilitación. La necesidad se vuelve superior si estos niños pueden tener la oportunidad de completar la rehabilitación ya que tendrán la oportunidad para una dentición sana, funcional y estable.¹²⁵

Muchos equipos llaman a sus pacientes periódicamente para observación y tal vez para beneficiarlos de los métodos más modernos.

2.1 TRATAMIENTOS

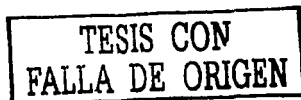
Una vez hecho el diagnóstico y habiendo diferenciado el grado de obstrucción respiratoria que existe en cada caso individual, se procederá a instituir el tratamiento en cada caso particular.

Para aquellos pacientes que requirieren intervención quirúrgica en el periodo neonatal se han descrito muchos procedimientos operativos para sostener la lengua adelante y prevenir obstrucción respiratoria.

La efectividad de una variedad de tratamientos nos acerca a lo controversial. Métodos que van evolucionando desde el puramente posicional que incluyen posición lateral y prona del recién nacido, aplicación intraoral de equipos y tubos nasofaríngeos, intubación, hasta la intervención quirúrgica como son: la adhesión lengua-labio, desinserción de la musculatura del piso de la boca y otros procedimientos glosopexicos, extensión mandibular por tracción, una reparación temprana del paladar y traqueostomía.¹²⁶

¹²⁵ Forrester, Donald J. Pediatric Dental Medicine. Editorial Lea&Febiger. Año. 1981 p. 585

¹²⁶ Froberg Uwe, Lange Ralf-Thomas. Art. cit. p.1274

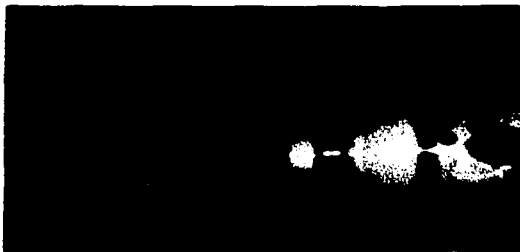


2.1.1 TRATAMIENTO ORTOPÉDICO

Se han diseñado también un buen número de férulas y aparatos de tracción con el fin de empujar el maxilar inferior hacia delante, pero sin resultados positivos.¹²⁷

El tratamiento ortopédico debe iniciarse lo más precozmente posible. La primera acción terapéutica en este sentido se realiza recomendando alimentarlo con biberón pues con ello aparece el acto reflejo de succión y deglución.

El tratamiento de la micrognacia congénita está dirigido hacia un funcionamiento adecuado de la mandíbula. Habrá que hacer que la criatura se esfuerce por alcanzar el chupón del biberón, el que nunca se apoya contra el maxilar inferior. Davis y Dunn crearon una prolongación para el biberón que descansa contra el maxilar inferior y mantiene al chupón lejos de la boca. Entonces el niño debe extender la mandíbula para alimentarse.¹²⁸



Amamantamiento con dispositivo de Dunn.¹²⁹

El dispositivo de Dunn, referido por Iazard en 1950, es confeccionado usando dos tiras de banda para molar ajustadas sobre el biberón y una asta longitudinal confeccionada con alambre ortodóntico de 1 mm de espesor con

¹²⁷ Nelson, Waldo E. Tratado de Pediatría Tomo II Salvat Editores S.A. 6ª edición 1971 p.766

¹²⁸ Mc Donald, Ralph E. Ob. cit p.65

¹²⁹ Figueiredo, Walter L. y Ferelle, A. Odontología para el bebé Editorial AMOLCA 1ª edición 2000
Figura 61 p.54

25 cm de extensión longitudinal. La porción que toca el labio debe poseer 3 cm, sobrando a cada lado 11 cm. Antes de soldarla hasta las bandas se coloca un plástico de cánula para la aplicación de suero fisiológico o de una sonda uretral número 7 en la parte menor (3cm) que entrará en contacto con la porción superior del labio del bebé. Las bandas ortodóncicas sirven de cursor para que el profesional pueda presentar inicialmente cerca de 2/3 del chupón para que el niño mame. A medida que la mandíbula se desarrolla disminuye la exposición del biberón y de esta manera se van realizando los ejercicios progresivos. El periodo ideal para la aplicación del dispositivo va desde el nacimiento hasta un año y medio de edad abarcando los picos de crecimiento de la mandíbula.¹³⁰

2.1.2 TRATAMIENTOS NO QUIRÚRGICOS

Son temporales y se aplican a los niños con obstrucción respiratoria leve. Estos métodos también se pueden aplicar como un manejo de emergencia en aquellos pacientes que por indicaciones médicas no se pueden intervenir quirúrgicamente.

2.1.2.1 TERAPÉUTICA POSICIONAL

Es la primera terapéutica en la mayor parte de los casos, es suficiente un reposicionamiento conservador del lactante y postura inclinada (en decúbito prono o parcialmente prono) de modo que la lengua caiga hacia delante para evitar la obstrucción de vías respiratorias superiores haciendo uso óptimo de los efectos de gravedad durante el descanso y la alimentación. Son prudentes la oximetría continua de pulso y la vigilancia de la apnea durante el periodo neonatal.¹³¹

¹³⁰ Figueiredo, Walter L. y Ferelle, A. Ob. cit. p. 53.

¹³¹ Regezi, Sciubba. Ob cit. p. 497.



La posición ortostática es recomendada para los niños menores de seis meses de edad que maman en el pecho de la madre. El niño debe estar fijo sentado tipo jinete sobre la pierna de la madre y de frente a la mama, de esa forma el bebé proyectará la mandíbula hacia el frente determinando un ejercicio mioterápico que auxiliará el desarrollo de la mandíbula.¹³²



Amamantamiento ortostático.¹³³

2.1.2.2 TRACCIÓN DE LA LENGUA

Se utiliza también la tracción de la lengua por medio de una toalla, siendo más efectiva la colocación de una sutura de seda transversal en el dorso de la lengua tan atrás como sea posible para jalar la mitad posterior de ella fuera de la faringe y de la fisura en caso de que exista. Debemos tener cuidado de no abusar de estos métodos para no provocar laceración de la lengua.

¹³² Figueiredo Ob cit. p.53.

¹³³ Ibidem Figura 58 p. 54

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

2.1.2.3 VÍAS AÉREAS NASOFARÍNGEAS PEDIÁTRICAS

El acomodamiento de las vías aéreas nasofaríngeas en la SPR para prevenir la obstrucción de vías aéreas superiores en los recién nacidos es también un acercamiento conservador al tratamiento de este problema. Sin embargo, es sólo un alivio temporal porque la cánula esta irritando la mucosa y si se deja por un tiempo prolongado es fácilmente ocluida por la presencia de moco o por una posición desviada.¹³⁴

Cuando la lengua presiona contra el paladar el uso de vías aéreas nasofaríngeas de larga duración se juzga posiblemente apropiado mientras se espera el crecimiento vertical de estructuras craneofaciales porque mejora el tono muscular, se gana peso y la función neurológica es más apropiada. Si el crecimiento ocurre durante los primeros meses de vida se puede permitir que los tubos sean retirados.¹³⁵

El uso de vías aéreas nasofaríngeas es apropiado en algunos niños con SPR que requieren soporte de vías aéreas a corto plazo, cualquier niño que requiera soporte por más de 30 días necesita procedimiento quirúrgico.¹³⁶

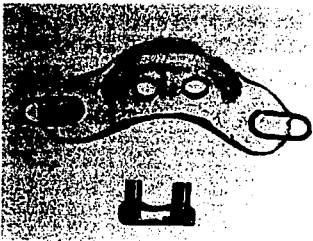
Las dificultades se deben al movimiento de los tubos e incluyen la obstrucción de vías aéreas recurrente y la desaturación de oxígeno con posible apnea, y el desplazamiento frecuente hacia fuera de la nariz con la necesidad consecuente de reemplazar los tubos. Por ello, Smyth Alistair G. del Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital General Middlesbrough en 1998 reportó que la construcción de un simple aditamento nasal de acrílico vence las dificultades permitiendo una retención prolongada de los tubos de las vías aéreas nasofaríngeas en una posición estable, segura y funcional, facilitando el desarrollo y la alimentación del infante.¹³⁷

¹³⁴ Myer CM; Reed JM; Cotton RT; Willging JP; Shott SR. Art. cit. p. 634.

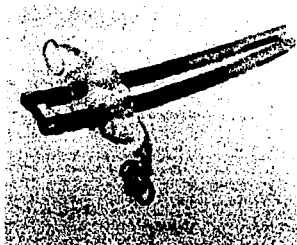
¹³⁵ Ibidem.

¹³⁶ Ibidem.

¹³⁷ Smyth, Alistair G. Art. cit. p.413



Se muestran las partes componentes del aditamento nasal de acrílico junto con el tubo.¹³⁸



Aditamento nasal ensamblado a las vías aéreas nasofaríngeas previo a la inserción.¹³⁹

El aditamento se construye de acrílico transparente, para amoldar alrededor de la parte media baja de la nariz con dos alas extendiendo hacia el área de la mejilla adyacente con aros pequeños de hule y cintas de seguridad. Dos hoyos de 4 mm de diámetro se hacen horizontalmente a través del acrílico dejando a cada fosa nasal para alinearse a los lados de los tubos nasales. Dos secciones de 1cm de largo de tubos de acero inoxidable (diámetro interno 2.5 mm, diámetro externo 3 mm) son cortados y conectados junto con la cinta de acero inoxidable y son colocadas alrededor de los tubos metálicos a la distancia requerida de tal manera que los tubos descansen dentro de los hoyos de los tubos del aditamento de acrílico. El acrílico autopolimerizable se acomoda alrededor de la cinta para proveer un acabado fino. Los tubos pediátricos endotraqueales son cortados del largo deseado asegurándose de añadir 1cm según lo delgado del aditamento de acrílico de la nariz (5 mm aprox.). El largo de la porción encubierta del tubo de metal (5 mm aprox.) sobre el cual el tubo plástico es puesto. La manera correcta de cortar los tubos endotraqueales sirve para empujar sobre cada tubo metálico que provee un ajuste perfecto (la prioridad de calentar estos tubos plásticos hace esto más fácil) y los dos tubos son

¹³⁸ Ibidem. Figura 1. p.412

¹³⁹ Ibidem. Figura 2

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

empujados a través de los hoyos dentro del aditamento nasal hasta que los tubos son completamente puestos en la nariz. ¹⁴⁰

Cuando los tubos son ensamblados y posicionados en la nasofaringe no se pueden desplazar dentro de las vías aéreas nasales debido a la considerable resistencia de fricción de las vías aéreas pediátricas nasofaríngeas que van en el tubo de metal interno, además el aditamento de acrílico impide el desplazamiento externo. La construcción del acrílico transparente permite la inspección de posibles excesos de piel con presión. ¹⁴¹



Aditamento nasal de acrílico con una vía aérea nasofaríngea colocada.



Combinación del aditamento nasal con un objeto de alivio. ¹⁴²

Hay que considerar que los infantes con obstrucción de vías aéreas moderadas a severas asociadas con micrognacia pueden requerir un periodo de canulación de vías aéreas nasales de 10 días a cuatro semanas con estudios repetidos del sueño, y mientras haya una recuperación significativa en el crecimiento de la mandíbula que ocurra en el primer año de vida la obstrucción de vías aéreas superiores frecuentemente se remite en los primeros pocos meses de vida mientras se ven cambios en el crecimiento mandibular. Por lo tanto, el uso de aditamentos nasales provee un significado útil en el tratamiento conservador sin complicaciones que deben considerarse como un posible tratamiento significativo cuando la obstrucción de vías aéreas se presenta en asociación con la SPR. ¹⁴³

¹⁴⁰ Ibidem

¹⁴¹ Ibidem p. 412

¹⁴² Ibidem Figura 5. p 414.

¹⁴³ Ibidem. p. 413

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

2.1.3 TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS

En los casos graves con obstrucción crónica de vías respiratorias superiores y falla en el crecimiento la colocación de vías respiratorias intrabucales o faríngeas nasales, alguna forma quirúrgica de adhesión de lengua y labio, e incluso traqueostomía se consideran como último recurso.¹⁴⁴

La obstrucción de vías respiratorias sobre todo en la inspiración suele necesitar tratamiento quirúrgico con el fin de evitar asfixia del enfermo. Muchas veces no es preciso recurrir a tratamientos más complejos como la sutura transitoria de la superficie anterior de la lengua al labio inferior o la traqueostomía ya que al cabo de algunos meses suele haberse producido ya el necesario crecimiento mandibular para mejorar la glosoptosis.¹⁴⁵

El criterio para intervención quirúrgica incluye:

- 1) Un historial de ataques cianóticos repetidos
- 2) Inhabilidad de mantener las vías aéreas abiertas mientras duerme
- 3) Infecciones tracto-respiratorias
- 4) Problemas al intentar ganar peso.

Parsons y Smith en 1982 sugirieron que la intervención quirúrgica debería cancelarse si los pacientes no establecían una ganancia progresiva de peso en 7 días o si los bebés que requerían intubación no podían ser extubados en un periodo corto de tiempo.¹⁴⁶

¹⁴⁴ Regezi, Sciubba. Ob. cit. p. 497.

¹⁴⁵ Nelson, Waldo E. ob. cit. p.766

¹⁴⁶ Lehman JA; Fishman JR; Neiman GS.

Cleft Palate Craniofac J. 1995 Jan;32(1) p. 27.

"Treatment of cleft palate associated with Robin sequence: appraisal of risk factors".

2.1.3.1 ADHESIÓN LENGUA-LABIO

Douglas en 1946 describió una técnica quirúrgica de sujeción anterior de la lengua y corrección de obstrucción de vías aéreas superiores. Se conoce que el procedimiento puede fallar en las manos de muchos cirujanos experimentados al corte de suturación a través de la lengua. Si la lengua es empujada muy lejos anteriormente puede estorbar la epiglotis y provocar una posible aspiración, otras complicaciones posibles incluyen dehiscencias, recaída con infección secundaria, obstrucción de uno o ambos de los conductos submaxilares, cicatriz que deforme el labio, barbilla y piso de la boca tal como la necesidad de revisiones. Este procedimiento se ha modificado en un intento de reducir la incidencia de estas complicaciones (Routledge, 1960; Ryan y cols., 1963; Smith, 1989). Aunque los problemas de alimentación no son comunes el procedimiento no es fisiológico y puede provocar dificultades con la ingesta oral.^{147,148}

Entre Parsons en 1980 y después Argamaso en 1992 recalcaron la importancia de la desinserción muscular de la lengua en la mandíbula para corregir la posición de la lengua y la disminución de los riesgos de dehiscencia. Argamaso en 1992 en un reporte de 24 glosopexias en SPR, establece que la resistencia a la protracción de la lengua se encuentra frecuentemente por el acortamiento del músculo geniogloso que esta unido fuertemente a la sínfisis de la mandíbula. Esta anomalía ha sido observada en casi todos sus casos sin tomar en cuenta la etiología de la SPR y recomendó una separación subperióstica del geniogloso a lo largo de la superficie posterior de la mandíbula como parte del procedimiento glosopexico.¹⁴⁹

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

¹⁴⁷ Lehman JA; Fishman JR; Neiman GS. Art. cit. p. 27

¹⁴⁸ Myer CM; Reed JM; Cotton RT; Willging JP; Shott SR. Art. cit. p.634.

¹⁴⁹ Caouette-Laberge Louise, Plamondon Caroline, Larocque Yvan. Art. cit. p. 470.

Se presenta la experiencia del Hospital de Niños de Wisconsin de 1989 a 1997 reportada por Frohberg U. y Lange en 1993 en donde se realizó un estudio retrospectivo de 252 pacientes, de los cuales 47 son pacientes con diagnóstico de SPR fueron identificados y analizados.¹⁵⁰

De los 47 pacientes que encontraron el criterio de la inclusión del estudio, fueron 4 hombres (51%) y 23 mujeres (49%) de los pacientes.

Doce pacientes con adhesión lengua-labio, dos (17%) con desaturaciones documentadas y bradicardia subsecuente al procedimiento. Dificultades adicionales incluyeron un absceso en la barbilla, seis dehiscencias en cinco pacientes, y tres pacientes con dificultades de alimentación atribuidas a su procedimiento labio-lengua. Además tres pacientes tuvieron dificultades para tragar (atribuidos específicamente a su procedimiento de evaluación de hablar y tragar) en este grupo con dos pacientes que eventualmente requirieron que se les pusieran tubos de gastrotomía.¹⁵¹

2.1.3.2 TRACCIÓN MANDIBULAR

Se ha podido documentar polisomnográficamente que la tracción mandibular continua representa un acercamiento efectivo para los tratamientos de por vida de las obstrucciones de vías aéreas superiores en recién nacidos con SPR.

Desde la descripción original por Stellmach en 1957 la tracción mandibular con dos alambres para sínfisis durante un periodo de cuatro a cinco semanas viene a ser el tratamiento de emergencia de elección en la clínica para niños recién nacidos que presentan obstrucción severa de vías aéreas superiores con SPR en la Escuela Médica de Aachen en Alemania en un estudio reportado por Frohberg Uwe y Lange Ralf-Thomas en 1993.¹⁵²

¹⁵⁰ Cruz, Michael J., Kerschner, Joseph E., Beste, David J., Conley, Stephen F. Art. cit. p. 1633

¹⁵¹ Ibidem.

¹⁵² Frohberg Uwe, Lange Ralf-Thomas. Art. cit. p. 1276

La evaluación cefalométrica del crecimiento mandibular reveló que la tracción continua de la sínfisis mandibular induce a un crecimiento sagital como también a la apertura del ángulo gonial. La tracción mandibular acerca a las anomalías causales y revela peligrosos episodios de obstrucción de apneas como se muestra a través del seguimiento de polisomnogramas.¹⁵³

Los autores antes mencionados reportaron una niña recién nacida con SPR y un síndrome severo secundario de apnea del sueño que fue tratado exitosamente con tracción mandibular continua en preoperatorios, intraoperatorios y polisomnogramas postoperatorios por la noche.

La recién nacida peso 4, 250g y midió 54 cm hija de una madre de 29 años. La atención de la alimentación oral fue asociada con respiración auxiliar, apnea y bradicardia. Un tubo para alimentación nasogástrica fue insertado, pero los problemas de alimentación persistieron. A los siete días debido a un incremento de la frecuencia de apnea obstructiva y a la continua pérdida de peso, la recién nacida fue transferida al Departamento de Pediatría a la Escuela Médica de Aachen en Alemania.¹⁵⁴

Una consulta oral y maxilofacial confirmó la presencia de la tríada de la SPR, dos dientes prematuros en el área mandibular de los incisivos y parcial anquiloglosia. El traslape entre las arcadas dentales fue de 16 mm.¹⁵⁵

Un polisomnograma nocturno a 13 días reveló un severo síndrome de apnea del sueño acompañado de múltiples bradicardias. Las apneas definidas como un cese de aire por cinco segundos o más fue predominantemente el tipo de obstrucción. El índice de apneas fue de 97/hr. Una decisión de entrar a emergencias quirúrgicas fue tomada a los 14 días. Los dos dientes prematuros fueron extraídos bajo sedantes intravenosos y dos alambres circulares fueron puestos paralelos a la sínfisis mandibular. Los alambres fueron torcidos y conectados enfrente de la barbilla con polímero de acrílico. La extensión fue añadida a un peso inicial de 70 gramos en la cama de la recién nacida bajo

¹⁵³ Ibidem.

¹⁵⁴ Ibidem.

¹⁵⁵ Ibidem. p. 1275

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

extensiones continuas de peso que después se redujeron a 50 gramos, tanto la saturación de oxígeno como el peso corporal se incrementaron notablemente.¹⁵⁶

Un polisomnograma nocturno mostrado después de dos semanas de tracción mostró una mejoría en la condición general de la recién nacida. El índice de apnea fue de 29 por hora y los valores de saturación de oxígeno fueron del 85% a 97%. Se inicio la alimentación por sonda.

La extensión mandibular fue suspendida después de cinco semanas y a los 49 días se hizo un tercer estudio polisomnográfico. Un gran índice de reducción de apnea de 22/h y un significativo incremento de saturación de oxígeno con niveles del 92 a 98% fueron encontrados.¹⁵⁷

La paciente fue dada de alta con aparatos caseros de monitoreo para detectar cualquier apnea. No se reportaron problemas ni de sueño, ni de alimentación, prefiriendo cerrar el paladar fisurado aproximadamente a los 18 meses de edad después de que el crecimiento mandibular avanza y antes de que el niño comience a pronunciar. Las cicatrices de los puntos en la piel de la región mandibular no se veían más. No se presentaron síntomas relacionados con el síndrome de apnea del sueño nunca más.¹⁵⁸

2.1.3.3 DESINSERCIÓN SUBPERIÓSTICA DEL PISO DE BOCA

Se utiliza para la corrección de obstrucción de vías aéreas superiores severa y para corregir la dificultad alimenticia prolongada.

Delorme y colaboradores encontraron que la desinserción subperióstica del piso de boca es un procedimiento quirúrgico efectivo para el manejo de infantes con SPR. Caouette-Laberge, Plamondon C. y Larocque Y., entre 1983 y 1995 reportaron su experiencia con este procedimiento quirúrgico usado en el

¹⁵⁶ *Ibidem.*

¹⁵⁷ *Ibidem.*

¹⁵⁸ *Ibidem.* p. 1276.

Hospital Sainte-Justine para aliviar la obstrucción severa de vías aéreas superiores causada por glosoptosis en estos niños.¹⁵⁹

Diez niños presentaron severa obstrucción de vías respiratorias (grupo 1) de los cuales cinco infantes requirieron resucitación cardiopulmonar e intubación endotraqueal, y los otros cinco niños reportaron hipoxia, hipercapnea y apnea obstructiva del sueño, previa a cirugía. Dos niños refirieron más tarde (8.5 meses a cinco años) adecuada vía aérea pero dificultades alimenticias que requirieron desde su nacimiento alimentación por sonda.¹⁶⁰

La desinserción subperióstica del piso de boca es recomendada en casos de obstrucción de vías aéreas superiores necesitando intubación endotraqueal emergente o cuando el promedio de los niveles de oxígeno son por debajo de 60 mm de Hg medido en forma transcutánea por un mínimo de ocho horas o cuando la apnea obstructiva del sueño con desaturación significativa es demostrada por registros polisomnográficos. En dos niños mayores la indicación para cirugía fue debida a la poca movilidad de la lengua e incapacidad para alimentarse oralmente.¹⁶¹

La técnica quirúrgica fue publicada en 1989 (Delorme y colaboradores) junto con tres casos incluidos en esta serie. Sobre anestesia general con intubación endotraqueal, la cara y cuello se preparan. Se hace una incisión submentoniana lineal a 2 cm en la piel tras infiltración con una mínima cantidad de lidocaína y epinefrina al 1% 1:100,000. El periostio se incide en el borde inferior de la sínfisis mandibular. La desinserción muscular subperióstica se hace desde la línea media de cada ángulo mandibular. Con esta maniobra, el músculo geniogloso, geniohioideo y milohioideo son separados desde sus orígenes. Esta disección puede ser monitoreada a través de la palpación de la boca. Se toman cuidados para que se aloje el periostio y se conserve la mucosa oral intacta. Una vez terminada la disección se deprime la lengua y el piso de boca tranquilamente se palpara mucho más relajado que antes de la cirugía. Se cierra la herida

¹⁵⁹ Caouette-Laberge Louise, Plamondon Caroline, Larocque Yvan. Art. cit. p. 468.

¹⁶⁰ Ibidem.

¹⁶¹ Ibidem. p. 469 y 470.

suturando los dos pliegues. El paciente regresa a la unidad de cuidados intensivos y permanece intubado por los primeros días del postoperatorio.¹⁶²

Después de la cirugía, las vías aéreas superiores son mantenidas con intubación endotraqueal o nasofaríngea. Las vías aéreas continúan con presión positiva continua de aire mientras que baja el nivel de edema y los músculos se insertan en su nueva posición. La intubación endotraqueal se mantuvo de cinco a 14 días en ocho niños operados por obstrucción de vías aéreas superiores. A un niño que se le quitaron los tubos en el primer día del postoperatorio se mantuvo con intubación nasofaríngea de vías aéreas superiores y presión positiva continua de vías aéreas por 13 días. Los dos niños operados por dificultades al deglutir a una edad mayor se les retiraron los tubos a los cuatro días en el postoperatorio y no requirieron de ninguna intubación nasofaríngea después de haber retirado los tubos de las vías aéreas superiores. La alimentación por sonda fue instituida inmediatamente de la extubación. Los niños operados por obstrucción de vías respiratorias fueron dados de alta en un promedio de cuatro semanas con la excepción de un niño dado de alta a las 19 semanas. Polisomnogramas postoperatorios mostraron una mejoría de la saturación de oxígeno promedio y una significativa disminución en el tiempo con una saturación por abajo del 90%.¹⁶³

Los niños del grupo 1 presentaron dificultades alimentarias en el periodo preoperatorio desde fatiga, mala succión, regurgitación, cianosis, aspiración y bradicardia. Los dos niños del grupo 2 operados en un intento de mejorar su alimentación oral requirieron sonda para alimentarse desde su nacimiento. En ambos grupos la alimentación por sonda fue iniciada dentro de las dos semanas postoperatoriamente y el consumo con tubos gástricos se suspendió entre tres y 16 semanas.¹⁶⁴

¹⁶² Ibidem. p. 470

¹⁶³ Ibidem.

¹⁶⁴ Ibidem.

El desarrollo postoperatorio del lenguaje parece normal en todos los niños anteriores que fueron suficientemente grandes para ser evaluados. Un niño de cinco años de edad fue operado por dificultades alimentarias además de anomalía al hablar. En este caso se mostró una marcada mejoría en la producción del habla en el postoperatorio. Un seguimiento a largo plazo (seis meses a 11 años) mostró que no había deterioro en estos casos.¹⁶⁵

Los autores citados no recomiendan fijar la lengua en posición anterior ya que la reposición de la lengua es espontánea una vez que se libera. Después de la desinserción muscular subperióstica la lengua encontrara una nueva posición de balance muscular. Los movimientos de la lengua son cada vez menos restringidos. Los músculos desinsertados se reinsertan en su nuevo lugar, la cicatrización tisular se formara entre el hueso y la nueva inserción muscular. La desinserción subperióstica del piso de la boca es una técnica quirúrgica simple; involucra una pequeña disección o pérdida de sangre y no hay necesidad de una segunda liberación de la lengua como en la glosopexia. La intubación de vías aéreas superiores posterior a este procedimiento se mantuvo inicialmente de 10 a 14 días para permitir a los músculos desinsertados estabilizarse en su nueva posición por lo que se concluye que aliviando la tensión de la lengua es suficiente para aliviar la obstrucción.¹⁶⁶

Es posible una deficiencia del lenguaje debido a la disminución de la movilidad en la lengua con la glosopexia (Leblanc y Golding-Lushner, 1992) pero, no debe esperarse esto en la desinserción subperióstica del piso de boca porque no hay restricción de la movilidad de la lengua. Un niño que fue operado a los cinco años de edad demostró una notable mejoría en el habla y esto fue reportado por el terapeuta del lenguaje posteriormente.¹⁶⁷

¹⁶⁵ Ibidem.

¹⁶⁶ Ibidem.

¹⁶⁷ Ibidem p. 472

Cuando hay incoordinación muscular de la musculatura buco-faríngea la alimentación oral no puede mejorar rápidamente después del postoperatorio. Cuando las sondas se usan por muchas semanas se vuelve muy difícil reinstituir la alimentación oral una vez que la vía aérea ha sido controlada. En las operaciones que practicaron estos autores, encontraron que el pronto manejo quirúrgico de las vías aéreas en oposición a la prolongada intubación endotraqueal ha permitido la alimentación oral temprana. Así tuvo a tres niños que requirieron alimentación por vía gástrica a largo plazo después de la intervención, en los tres casos los niños han sido operados a las 7, 13 y 10 semanas.¹⁶⁸

En los dos niños mayores operados únicamente por dificultad alimentaria y poca movilidad lingual se observó que desde que se realizó la desinserción subperióstica del piso de boca aumentó la movilidad de la lengua por lo que fue útil para resolver el problema de deglución. En ambos casos la alimentación oral fue instituida poco después de la cirugía y la alimentación por sonda pudo ser interrumpida.¹⁶⁹

2.1.3.4 HIOMANDIBULOPEXIA

Otras técnicas quirúrgicas que describen la reposición de la lengua en la SPR es la Hiomandibulopexia (Bergoin y cols., 1971). Guinard y sus colaboradores en 1985 encontraron que esta técnica sujeta el hioides de la mandíbula anteriormente y aumenta la dificultad de visualizar e intubar la laringe. Y menciona que esto puede interferir con el crecimiento potencial de la mandíbula.¹⁷⁰

¹⁶⁸ Ibidem. p. 471

¹⁶⁹ Ibidem.

¹⁷⁰ Ibidem

2.1.3.5 TRAQUEOSTOMÍA

En algunos casos solo una traqueostomía de emergencia puede crear una vía aérea y salvar la vida del niño con todas las consecuencias de este procedimiento en la infancia.

Varios autores como Couly y colaboradores en 1988 han considerado que la traqueostomía debería ser el procedimiento de elección para el control de vías aéreas en niños con SPR, mientras Gianoli y colaboradores en 1990 encontraron que una traqueostomía lleva a una morbilidad más alta que a una estancia prolongada en el hospital, y que el difícil manejo en casa debe ser reservada para aquellos pocos que no mejoren con reposicionamiento de la lengua.¹⁷¹

La traqueostomía es el procedimiento quirúrgico para establecer una vía aérea a través del cuello, la técnica es usualmente realizada sobre un tubo endotraqueal o broncoscopio rígido. En un neonato o niño joven el cartilago cricoides es palpado aproximadamente dos dedos arriba del hueco esternal, se hace una incisión horizontal de la piel justo debajo de esto y de ahí un abordaje vertical se hace en los músculos. Se colocan dos suturas en el cartilago traqueal en el sitio de la traqueostomía, esto permite una reinsertación rápida del tubo de traqueostomía en la eventual decanulación. Generalmente el tercer anillo traqueal esta dividido verticalmente y el tubo de traqueostomía se coloca en este sitio verificándose radiográficamente. No obstante, la traqueostomía no esta libre de complicaciones incluye hemorragia, neumotórax, mediastinitis, fistula traqueoesofágica y traqueitis (VerMeuen y Birck, 1968) así como neumonía y muerte (Lewis y Pashayan, 1980).¹⁷²

¹⁷¹ Ibidem

¹⁷² Turvey, Timothy A., Fonseca Raymond J. Facial clefts and craniosynostosis. Principles y Management. Saunders company. 1996. p. 180

La traqueostomía es un procedimiento asociado a un riesgo elevado de complicaciones, muchas veces agravado por las múltiples patologías que presentan los pacientes que la requieren. Un seguimiento estrecho a cargo de un equipo multidisciplinario y un entrenamiento adecuado de los padres/cuidadores, mejora la calidad de vida de estos pacientes y disminuye la incidencia de complicaciones.¹⁷³

2.1.3.6 CIRUGÍA ORTOGNÁTICA

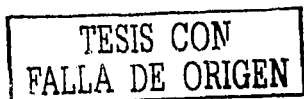
Es la cirugía del esqueleto facial destinada al reposicionamiento de los componentes dentales y óseos con objeto de mejorar la función y la estética facial. La ausencia de una relación armónica entre las arcadas óseas conlleva a movimientos dentarios compensatorios, los cuales es necesario corregir al adoptar una nueva posición posquirúrgica. Por ello, las deformidades esqueléticas y oclusales deben corregirse de forma combinada por el cirujano maxilofacial y el ortodoncista.¹⁷⁴

Los expertos han puntualizado que la cirugía ortognática siempre es imprescindible: en pacientes adultos, porque no es posible llevar a cabo un tratamiento ortodóncico puro, y en los niños, en los que el crecimiento no ha concluido porque la ortodoncia por sí sola no alcanza los fines. Se pretende corregir los déficits que padecen estos individuos en todas las funciones orofaciales fonación, deglución, masticación y respiración, y mejorar el aspecto estético.

A todo paciente se le debe realizar un tratamiento odontológico previo y se precisa una valoración clínica completa, así como un estudio radiográfico y un análisis de modelos, para planear y diseñar el proceso de distracción. El estudio radiográfico consta de radiografías anteroposterior, de perfil y panorámica, las

¹⁷³ Ibidem.

¹⁷⁴ Varela M, Margarita. Ob. cit. p. 251.



cuales con los respectivos trazos cefalométricos permiten planear al tratamiento de la distracción. El estudio de modelos define dos aspectos trascendentes: establece el tratamiento ortodóncico a seguir y el tiempo de duración del mismo.¹⁷⁵

2.1.3.7 TRATAMIENTO ORTODÓNCICO PREQUIRÚRGICO

El prognatismo mandibular, retrognatismo maxilomandibular, biprotrusión y las asimetrías faciales constituyen las principales deformidades dentofaciales. Su corrección exige el trabajo conjunto del ortodoncista y del cirujano maxilofacial. El tratamiento ortodóncico previo a la cirugía es crucial para lograr una oclusión lo más perfecta posible. No es posible la intervención sin haber realizado ortodoncia ya que conlleva a la recidiva del defecto.¹⁷⁶

El tratamiento ortodóncico es variable de un paciente a otro. El objetivo es que en el momento en que el cirujano durante la operación realice una ostectomía y cambie la posición del hueso, cuando encaje el maxilar y la mandíbula, la oclusión sea lo más perfecta posible.

Los objetivos prequirúrgicos van encaminados a alinear y nivelar la arcada que no se va a distraer y que a su vez será receptora del arco antagonista distraído transversalmente brindando la mejor estabilidad, una excelente intercuspidad posterior y acople anterior en la medida de las posibilidades. En la arcada a distraer se busca la separación y paralelismo suficiente entre las raíces de los dos dientes entre los cuales pasara la línea de corte óseo.¹⁷⁷

¹⁷⁵ http://www.medilegis.com/BancoConocimiento/R/Rev_cirurgiaN1abril_osea/art_mandibular3.htm

¹⁷⁶ <http://www.amom.com.mx/am01044.htm>

¹⁷⁷ *Ibidem*

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El tratamiento ortodóncico previo depende del tipo de distracción a realizar y la edad del paciente; en la mayoría de individuos con primera dentición no se realiza tratamiento previo, pero sí durante el proceso de distracción y al terminar el mismo, para lo cual previamente se coloca un arco lingual inferior y un arco transpalatino en la porción superior.

El paciente con dentición mixta o segunda dentición amerita un manejo ortodóncico más específico que consiste en aparatología ortopédica fija tipo Quad Helix y/o arco transpalatino, los cuales permiten lograr una expansión previa de los segmentos colapsados facilitando la distracción.¹⁷⁸

A los pacientes con segunda dentición se les realiza nivelación y alineación previas para estabilizar el resultado del proceso de distracción. Una vez terminado el proceso de distracción y osificación completa del hueso se continua con el proceso normal de los movimientos dentales que demarquen los objetivos ortodóncicos.¹⁷⁹

2.1.3.8 DISTRACCIÓN OSTEOGÉNICA

El tratamiento de pacientes con SPR con nuevas cirugías se aproxima a la distracción osteogénica y puede ayudar a una decanulación temprana, pero a veces cae en la esperanza de una corrección espontánea a través de la recuperación del crecimiento mandibular.

El termino distracción osteogénica u osteogénesis por distracción refiere al proceso de generar hueso nuevo a través de la tensión o el estiramiento.¹⁸⁰

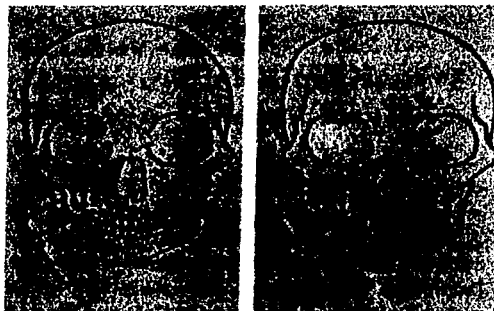
¹⁷⁸ Ibidem

¹⁷⁹ Ibidem.

¹⁸⁰ <http://www.sociedadcolombianadeortodoncia.com/miemb/clinic/caso1/1p.htm>

¹⁸⁰ Ibidem.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Se muestra la distracción osteogénica y la osteogénesis de la mandíbula después de la distracción.

La técnica de osteogénesis por distracción para alargamiento y ampliación del hueso fue introducida por el Dr. Gabriel O. Ilizarov médico cirujano ortopedista ruso, luego de realizar practicas clínicas en pacientes en su país que presentaban fracturas múltiples, conminutas o con pérdida importante de material óseo con resultados sorprendentes inicialmente a nivel de extremidades. Siguiendo el proverbio: "Nadie es profeta en su propia tierra" es solo hasta 1988 cuando son presentados y bien recibidos dichos hallazgos en New York, Estados Unidos. Sin embargo, solo hasta 1992 se inicia el uso en este país de la distracción osteogénica en mandíbula para pacientes con micrognatismo congénito, incluyendo microsomía hemifacial.¹⁸¹

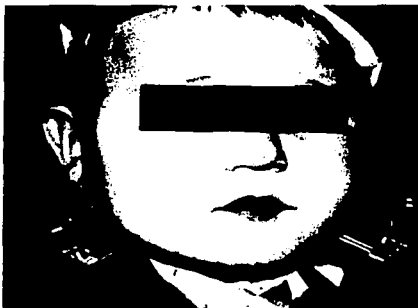
La osteogénesis por distracción es hoy el método de primera elección para el tratamiento de muchas patologías de la mandíbula y otros huesos faciales a la vez que resuelve en gran medida el manejo de la vía respiratoria en pacientes muy pequeños con alteración mandibular y/o maxilar, y ha revolucionado el tratamiento de la alteración del crecimiento mandibular en niños y adultos.¹⁸²

¹⁸¹ Ibidem

¹⁸² http://www.medilegis.com/BancoConocimiento/R/Rev_cirugiaN1abril_osea/art_mandibular3.htm

En la actualidad las indicaciones del procedimiento son numerosas y con el desarrollo de mejores técnicas y aparatos es indudable que más patologías podrán resolverse mediante este método. Aunque hay mucha discrepancia en cuanto al tipo de aparato que debe usarse los criterios de la metodología de la distracción están siendo cada vez más unificados y universales. Los distractores son internos o externos, y la vía de abordaje puede ser intraoral o extraoral.¹⁸³

Se prefiere utilizar un distractor externo con un abordaje intraoral y paso de los pines en forma percutánea.



Paciente durante la fase de consolidación.¹⁸⁴

La desventaja de los aparatos intraorales es que en general sólo tienen un vector de distracción y son unidireccionales; por el contrario, los extraorales pueden tener varios vectores de distracción y ser uni o bidireccionales. El inconveniente de estos últimos es la cicatriz que dejan en la piel de la mejilla, sin embargo, con la práctica clínica este inconveniente se minimiza.¹⁸⁵

¹⁸³ Ibidem

¹⁸⁴ Sidman James D., Sampson Daniel, Templeton Bruce
The Laryngoscope 2001 July,111(11) Figura 4 p 1142.

¹⁸⁵ "Distraction Osteogenesis of the Mandible for Airway Obstruction in Children".

¹⁸⁵ http://www.medilegis.com/BancoConocimiento/R_Rev_cirugiaN1abril_osea/art_mandibular3.htm

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La distracción es un método seguro y muy predecible, su porcentaje de morbilidad es bajo y su principal ventaja es que puede utilizarse varias veces en el mismo paciente.

En los niños recién nacidos o de pocos meses de edad la distracción debe hacerse con rapidez para corregir la obstrucción respiratoria; en estos casos se distrae el cuerpo mandibular con un vector horizontal por lo que resulta difícil no lesionar algún germen dentario. Algunos autores recomiendan realizar la osteotomía en la rama de la mandíbula de forma proximal a los gémenes dentarios para así evitar lesionarlos. En estos pacientes la fase de latencia disminuye y se inicia la distracción entre 24 y 72 horas postoperatorias. La duración de la distracción depende de los requerimientos de cada paciente y debe buscarse sobrecorrección.¹⁸⁶

La distracción mandibular temprana en pacientes con SPR evita las complicaciones de broncoaspiraciones y reflujo esofágico, según ha expuesto Fernando Ortiz Monasterio, profesor emérito de Cirugía Plástica de la Universidad Nacional Autónoma de México y uno de los pioneros mundiales en esta técnica reconstructiva.¹⁸⁷

En los últimos seis años su equipo ha tratado a 41 pacientes con SPR; 22 de ellos eran recién nacidos con problemas respiratorios agudos, 12 habían sido tratados de modo conservador y presentaban apnea de sueño, y cinco tenían una traqueostomía permanente.

Los resultados reflejaron elongación mandibular de 10 a 18 milímetros. En todos los casos desaparecieron los problemas respiratorios y de reflujo, y se eliminó la intubación endotraqueal y la cánula de traqueostomía. Cuando existía fisura palatina asociada se llevó a cabo palatoplastia sin problemas.¹⁸⁸

¹⁸⁶ Ibidem.

¹⁸⁷ http://www.dianomedico.com/edicion/noticia/0_2458_160981_00.html

¹⁸⁸ Ibidem.

Desde el punto de vista quirúrgico la técnica busca la osteotomía del hueso a distraer con el máximo respeto por el periostio y la colocación de aditamentos que permitan la apertura y separación gradual de los segmentos fracturados denominados tornillos distractores, los cuales están anclados especialmente a cada lado de la línea de fractura, ya sea anclaje óseo o dental, o una combinación de los dos. Y como objetivo final la técnica busca el alargamiento, en este caso transverso, de los maxilares con micrognacia severa.¹⁸⁹

La cirugía es poco agresiva, de corta duración, no conlleva sangrado importante y no precisa de transfusión a diferencia de las técnicas de reconstrucción tradicionales con interposición de injertos autólogos. El distractor se activa a partir de la primera semana y los padres del niño diariamente van manejando el distractor a razón de un milímetro al día. Se consigue así una formación de hueso con elongación simultánea de los paquetes vasculonerviosos y expansión de los tejidos blandos.¹⁹⁰

Fases de la distracción osteogénica

1. Fase de ortodoncia prequirúrgica.
2. Fase quirúrgica.
3. Periodo de latencia.
4. Fase de activación.
5. Fase de estabilización.
6. Fase de ortodoncia post-quirúrgica

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

¹⁸⁹ <http://www.sociedadcolombianadeortodoncia.com/miemi/clinic/caso1/1p.htm>
¹⁹⁰ *Ibidem*.

Periodo de latencia

Se lleva a cabo la reacomodación celular e histológica en el área de interfractura puesto que sus objetivos primordiales son la formación de fibras colágenas para ser estiradas o distraídas y que serán la matriz sobre la cual se generara la osteogénesis.¹⁹¹

Este debe ser de cinco a siete días. Un tiempo menor puede impedir la maduración de dicha matriz y al realizar la distracción el resultado final puede acarrear un fracaso en la osteogénesis y por lo tanto un área cuenta de interfractura. Un tiempo mayor puede facilitar la consolidación de los segmentos e impedir la apertura del tornillo con el consecuente fracaso en la distracción.¹⁹²

Fase de activación

Una vez finalizado el periodo de latencia, se inicia la activación del tornillo a razón de 1 mm cada 24 horas. Esto permite el estiramiento de las fibras colágenas y provee de un periodo necesario entre una activación y otra para que haya una preparación histológica.¹⁹³

Fase de estabilización

Una vez terminada la activación se inmoviliza el tornillo distractor con ligadura metálica y acrílico, y se deja de 60 a 90 días. Las condiciones alcanzadas en completa estabilidad permiten la osificación de la matriz colágena distraída o estirada para permitir que se complete el proceso de osteogénesis.

¹⁹¹ Ibidem.

¹⁹² Ibidem.

¹⁹³ Ibidem.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Terminada esta fase y verificada la osteogénesis radiográficamente se continúan los movimientos dentales en la arcada que ya posee un nuevo perímetro de arco y se concluyen los objetivos ortodóncicos.¹⁹⁴

Por ser un proceso que además de generar hueso nuevo se observa generación de crecimiento de los tejidos comprometidos, se admite el termino de distracción histiogénica o histiogénesis por distracción.

La presencia del distractor es aceptada fácilmente y no afecta las actividades sociales. No se han presentado infecciones, fracturas, problemas en la articulación temporomandibular, ni recidivas.¹⁹⁵

Este método requiere anestesia general y tiene el riesgo de daños iatrogénicos al nervio alveolar inferior y los folículos de los dientes. Las cicatrices cutáneas que dejan los tornillos son pequeñas y tienden a desaparecer con el tiempo, solo en unos cuantos casos ha sido necesario corregirlas quirúrgicamente pero ninguno de ellos le ha dado importancia considerando el beneficio obtenido.

En suma, la técnica se complica por la pérdida temprana de la fijación de pins con el riesgo de relapsar la mal unión de la mandíbula.¹⁹⁶

Hasta el momento no se ha encontrado ninguna razón que evite la indicación de los distractores a determinada edad por lo que se emplea aún en niños muy pequeños, cuando la hipoplasia mandibular les ocasiona apnea severa.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

¹⁹⁴ *Ibidem.*

¹⁹⁵ http://www.medilegis.com/BancoConocimiento/R/Rev_cirugiaN1abril_osea/art_mandibular3.htm

¹⁹⁶ Smyth, Alistair G. Art. cit. p. 411.

2.1.3.9 TRATAMIENTO ORTODÓNCICO POSTDISTRACCIÓN

En todos los casos se maneja con el uso de elásticos clase I, II y III para permitir el manejo de fuerzas y cambiar la dirección del proceso o acentuarla según cada caso. En ocasiones se utiliza un apoyo externo mediante mentoneras para controlar la dirección de crecimiento mandibular como está descrito en la literatura. Otro método útil es el del moldeamiento agudo postdistracción del callo.¹⁹⁷

Los pacientes con primera dentición pueden ser manejados con aparatología miofuncional tipo Frankel, Bionator, Bimbley y activadores, los cuales permiten modificar la posición de las estructuras óseas manteniendo y/o mejorando el resultado del proceso de distracción.

Los pacientes con dentición mixta se manejan primero con aparatología ortopédica removible y fija, y luego con el tratamiento ortodóncico convencional.

En los sujetos con segunda dentición se continua el manejo con los elásticos, así como el tratamiento de ortodoncia correctiva o prequirúrgica en los casos que requieren de segundos o terceros procesos quirúrgicos.¹⁹⁸

2.1.3.10 CIERRE DEL PALADAR

2.1.3.10.1 OBTURADOR PALATINO

En primer lugar se coloca una prótesis intraoral y se mantiene hasta que se realiza el cierre del paladar mediante palatoplastia.

Para la construcción del obturador palatino se toma una impresión con alginato del arco maxilar en cualquier niño que pesa siete o más libras

¹⁹⁷ http://www.medilegis.com/BancoConocimiento/R/Rev_cirugiaN1abril_osea/art_mandibular3.htm

¹⁹⁸ Ibidem.

disponiendo de un buen dispositivo de succión funcional para que la aspiración del material de impresión se evite. No se anestesia o seda al niño.¹⁹⁹

El portaimpresión con alginato es colocado en la boca y el bebé se mantiene en posición vertical y ligeramente inclinado hacia delante para facilitar la respiración hasta que el material está listo para ser retirado entre 15 y 20 segundos. Sobre el modelo de yeso obtenido de la impresión se construye el obturador colocando el acrílico directamente dentro del área de la fisura, llenando el vacío que normalmente cubriría el paladar. Cuando la prótesis se termina se hace una canaladura en el acrílico dentro del vacío de la fisura para permitir que el aire de la nariz pase y se quitan las asperezas puliéndolo.

El niño tolera rápidamente el aparato y parece disfrutar porque tiene algo contra lo cual puede empujar la lengua en vez de que la lengua se le meta en la cavidad nasal. Tanto el niño como los padres encuentran este paladar sustituto como una ayuda en la alimentación del bebé.²⁰⁰

A causa de su estructura la prótesis permite el crecimiento continuo de ambos segmentos en todos los planos de espacio. No actúa como un aparato de expansión sino meramente como un mecanismo pasivo para permitir moldear en un ambiente controlado y para prevenir movimientos medios del segmento bucal.²⁰¹

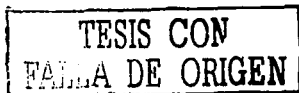
2.1.3.10.2 PALATOPLASTIA

Cerca del año y medio de edad se efectúa la reparación de la fisura del paladar secundario, es decir se reparan el paladar óseo y el paladar blando (palatoplastia) con el fin de separar la cavidad oral de la cavidad nasal y sobre todo con el fin de proveer al niño de una adecuada caja de resonancia y de un paladar móvil para articular los fonemas y poseer así un lenguaje normal. Idealmente el paladar debe estar reparado cuando se inicia la adquisición del lenguaje que es a partir de los

¹⁹⁹ Forrester, Donald J. Pediatric Dental Medicine. Editorial Lea&Febiger. Año. 1981 p. 590

²⁰⁰ Ibidem.

²⁰¹ Ibidem.



12 meses de edad. Algunos médicos operan más precozmente a estos niños con el fin de obtener un mejor desarrollo del lenguaje, sin embargo estas operaciones muy precoces producen defectos en el crecimiento facial y por ello este tema está en constante estudio y discusión.²⁰²

En términos generales, un paladar bien cerrado al año de edad más o menos en el 70% de los casos hablará bien y no necesitará de otros tratamientos. No se han encontrado dificultades respiratorias después de tratar un paladar fisurado después de los 18 meses, la obstrucción aérea postoperatoria se ha reportado en infantes cuyos paladares fisurados se repararon en una edad más adulta.²⁰³

Además, la palatoplastia como parte del equipo de acercamiento al paciente de paladar fisurado resulta en el éxito satisfactorio de la recuperación del habla en aproximadamente dos tercios de los pacientes con SPR.²⁰⁴

La evaluación del lenguaje de cada paciente incluye declaraciones preceptuales de la función velofaríngea (resonancia nasal, emisión nasal), habilidad de lenguaje, y errores de articulación. Habla, voz y habilidades de lenguaje se evalúan en palabras, frases y conversaciones. Más recientemente, evaluaciones nasométricas de la eficiencia velofaríngea se utilizan. En base a esto el lenguaje se clasifica por normal, bueno o pobre.²⁰⁵

Los errores de articulación son subclasificados en términos como relativos (por ejemplo, emisión nasal) o no relativos (ejemplo, desarrollo de articulaciones no existentes) al mecanismo velofaríngeo, errores menores consonantes (desarrollo de articulaciones no existentes, distorsiones sibilantes relativas a la dentición) no relacionadas al mecanismo velofaríngeo.²⁰⁶

²⁰² <http://escuela.med.puc.cl/publ/ManualCabezaCuello/Malformaciones.html>

²⁰³ Frohberg Uwe, Lange Ralf-Thomas. Art. cit. p. 1275.

²⁰⁴ Lehman JA; Fishman JR; Neiman GS. Art. cit. p. 25

²⁰⁵ Ibidem. p. 26

²⁰⁶ Ibidem. p. 27

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

En el 30% de los pacientes a pesar de estar bien operados se presentan secuelas con problemas de voz gangosa (hipermasalidad) y con errores o imposibilidad de articular fonemas, y de tener una buena caja de resonancia que se conoce como insuficiencia velofaríngea, la cual tiene tratamiento médico y también quirúrgico, según sea el caso.²⁰⁷

Una revisión de la literatura revela pocos reportes a largo plazo de resultados de lenguaje en pacientes con SPR. De nueve pacientes revisados por Hoffman y colaboradores en 1965 los resultados del lenguaje reportados fueron buenos o satisfactorios en dos tercios. Williams y colaboradores en 1981 encontraron una alta incidencia de anomalías en la articulación en 25 niños y además, encontraron que 12 de estos pacientes tuvieron un significativo escape nasal al pronunciar las consonantes. En contraste, Pashayan y Lewis en 1984 encontraron incompetencia velofaríngea en solo dos de 25 pacientes que ellos reportaron.²⁰⁸

Un grupo de especialistas en fonoaudiología es el encargado de enseñar a los niños a emitir su voz en forma correcta, es decir, les enseñan a hablar.

0 a 3 años. Programa de estimulación del lenguaje con participación completa de los padres.

3 a 6 años. Inicio y término del tratamiento del lenguaje.

Controles:

Después del año cada 2 meses.

Después de los 2 años una vez al mes.

Después de los 3 años una vez a la semana.²⁰⁹

Además, casi todos los pacientes presentan un historial positivo de otitis media con seria acumulación de líquido, la cual podría estar relacionada con los disturbios del lenguaje.

²⁰⁷ <http://escuela.med.puc.cl/publ/ManualCabezaCuello/Malformaciones.html>

²⁰⁸ Ibidem.

²⁰⁹ <http://members.tripod.cl/atapiar/cirneonat/craneop.htm>

Cuando la fisura es del paladar secundario, el mal funcionamiento de la trompa de Eustaquio impide la correcta aireación del oído medio por lo que es importante la prevención de patología del oído medio. La prevención de otitis media en estos pacientes es efectuada por el otorrinolaringólogo, quien efectúa una simple operación que consiste en favorecer la aireación del oído medio efectuando un orificio en el tímpano y dejando un tubo para que este permanezca abierto y favorezca así la aireación hacia el exterior (miringotomía y tubos de ventilación o colleras). La prevención del déficit auditivo de estos pacientes es muy importante para la posterior adquisición del lenguaje y en última instancia su reconocimiento ha permitido disminuir de manera importante este problema.²¹⁰

Como podemos apreciar hay una considerable variación de opiniones acerca del manejo óptimo de pacientes con SPR. No hay un método singular para la intervención de vías aéreas o estrategias de alimentación que universalmente sean apropiadas y efectivas.²¹¹

La variación en las estrategias de manejo se relaciona probablemente a numerosos factores, incluyendo un amplio espectro de presentaciones clínicas en pacientes con SPR.

Como se ha venido puntualizando la existencia de factores múltiples pueden contribuir a las dificultades respiratorias y de alimentación en la SPR, complicando el manejo aún más.²¹²

²¹⁰ Ibidem.

²¹¹ Froberg Uwe, Lange Ralf-Thomas. Art. cit. p. 1636

²¹² Ibidem.

2.2 PRONÓSTICO

Durante el transcurso de la primera semana de vida extrauterina existirá gran peligro de muerte súbita del enfermo a pesar de todos los cuidados. Pasado este periodo el peligro de muerte disminuye pero persiste durante los primeros meses.

Gracias a la vigilancia cuidadosa del tratamiento postural, de la intervención quirúrgica en los casos que lo requieren y la habituación progresiva a la alimentación con biberón, se ha logrado que la mortalidad haya descendido considerablemente.

Una vez pasados los primeros meses peligrosos la evolución de los enfermos es favorable. La glosoptosis desaparece y con el tratamiento ortopédico se logra rápidamente el adelantamiento de la mandíbula.

Cuando a los 18 meses de edad ingresan para ser intervenidos de su fisura palatina prácticamente podríamos decir que ya no se trata de una SPR, sino simplemente de una fisura palatina.

CONCLUSIONES

1. La Secuencia Pierre Robin (SPR) es una anomalía congénita caracterizada por micrognacia y glosoptosis asociada o no a fisura del paladar secundario en típica forma de U, donde los recién nacidos tienen un perfil característico denominado cara de pájaro debido especialmente a la retroposición de la mandíbula, gracias a lo cual la simple inspección evoca el diagnóstico.
2. Se considera una malformación del primer arco branquial y puede ser parte de otros síndromes o malformaciones del segundo arco branquial denominándose por esta asociación como síndrome de Pierre-Robin.
3. Se define como una secuencia por la creencia que fue una patogénesis secuencial propuesta en 1984 por Pashayan y Lewis, donde el conocimiento actual sugiere que la micrognacia mandibular es el evento patogénico primario que obliga subsecuentemente a una posición posterior de la lengua debido a su espacio reducido, que interfiere a su vez, con la fusión prenatal de los procesos palatinos obstruyendo las vías aéreas superiores en los periodos inmediatos postnatal y neonatal.
4. De etiología desconocida considerando varios factores como causa probable pero ninguno de ellos determinante por lo que sigue siendo materia considerable de debate.
5. Varios argumentos favorecen un origen embrionario de la lengua en la génesis del paladar fisurado y explican la malposición de la lengua, retrognacia y la obstrucción de las vías aéreas superiores. Recientes evidencias sugieren que el defecto primario puede deberse a alteraciones metabólicas del crecimiento maxilar de origen genético más que a obstrucción de la lengua durante la embriogénesis y que las diferencias organogénicas producen las diversas manifestaciones de micrognacia y paladar fisurado. Otros han concluido que la herencia podría ser un factor

en la etiopatogenesis de la SPR y sugieren que el paladar fisurado es el evento primario en la determinación de estas anomalías.

6. La micrognacia y glosoptosis parecen ser causados por uno de varios factores como el potencial de crecimiento normal, pero inhibición intrauterina posiblemente debido a presión extrauterina, falta de crecimiento local mandibular en un desarrollo facial normal y por un disminuido crecimiento mandibular asociado con otras anomalías causando falta de crecimiento local.
7. La SPR se expresa clínicamente como ataques recurrentes de cianosis, hipoxia aguda o crónica, episodios apneicos, dificultades en la respiración y deglución ocasionando retraso en el crecimiento, por lo que son necesarios el cuidado de médicos pediatras y enfermeras para supervisar el sueño de los pacientes, además de realizar una evaluación apropiada para optimizar el manejo.
8. En el tratamiento inicial de estos niños los objetivos son minimizar la obstrucción de vías aéreas que se presenta mientras se intenta promover el desarrollo normal neurológico y la ganancia de peso apropiada.
9. Si se mejora la obstrucción de vías aéreas con el tiempo se desarrolla el control voluntario de la lengua mientras ocurre el crecimiento mandibular que puede tardar meses, por lo cual no es practico mantener a los niños hospitalizados mientras estos eventos ocurren, trayendo como resultado el desarrollo de un plan racional de los profesionales para el manejo de vías aéreas en donde una obstrucción ligera se resuelve solo con postura o atención supina si es posible, en una obstrucción moderada se usan vías aéreas nasofaríngeas y posicionamiento inclinado para alimentación después de remover las vías aéreas nasofaríngeas, y para una obstrucción severa se lleva a cabo un manejo a largo plazo con vías aéreas nasofaríngeas para traqueostomía.

10. En pacientes con obstrucción crónica que requieren intervención quirúrgica en el periodo neonatal muchos procedimientos se han descrito como son: la adhesión lengua-labio, tracción mandibular, desinserción subperióstica del piso de boca, hiomandibulopexia, traqueostomía y una reparación temprana del paladar, teniendo como objetivo prevenir la obstrucción respiratoria y corregir la dificultad alimentaria resolviendo así el problema de fatiga, mala succión, regurgitación, y deglución.
11. El crecimiento mandibular por sí solo brinda una mejoría clínica gradualmente observada en la alimentación, por lo que un gran número de estudios cefalométricos investigan este crecimiento indicando que los pacientes con SPR quedan más retrognatas y convexos debido a un patrón esquelético más retrognático.
12. El tratamiento de estos pacientes con nuevas cirugías se aproxima a la distracción osteogénica que puede ayudar a una decanulación temprana pero a veces cae en la esperanza de una corrección espontánea a través del crecimiento mandibular.
13. La presencia de paladar fisurado afecta la maduración de los procesos musculares con alteraciones en el crecimiento mandibular y en la efectividad intrínseca del músculo geniogloso en estos pacientes.
14. Los pacientes con paladar fisurado generalmente tienen alta incidencia de pérdida auditiva que aunada a la presencia de otitis media con secreción puede estar relacionada con disturbios en el lenguaje.
15. Los pacientes con SPR requieren de un amplio y experimentado equipo multidisciplinario. Hoy en día el tratamiento es bastante exitoso. Precisa de un amplio equipo con la participación de numerosos especialistas: cirujanos plásticos, ortodontistas, odontopediatras, radiólogos, neonatologistas, ortopedistas, fonoaudiólogos, terapeutas del lenguaje, otorrinolaringólogos, genetistas, psicólogos, pediatras, anesthesiólogos, personal de enfermería, etc. En este equipo, cada uno tiene que ser el mejor en su área con conocimiento del tratamiento.

16. Todos los clínicos encuentran satisfacción en el cumplimiento de sus metas, pero posiblemente nada es más satisfactorio para ambos, paciente y doctor, que la ayuda extendida a niños con anomalías craneofaciales. El reto es extraordinario y la odontología con sus especialidades específicas relacionadas, no son, sino una parte del esfuerzo total integrado de rehabilitación. La necesidad se vuelve superior si estos niños pueden tener la oportunidad de completar la rehabilitación ya que tendrán la oportunidad para una dentición sana, funcional y estable.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

GLOSARIO

Apendicitis: inflamación generalmente aguda del apéndice vermiforme que si no se diagnostica a tiempo da lugar a perforación y peritonitis. El síntoma más frecuente es dolor constante en el cuadrante inferior derecho del abdomen alrededor del punto de McBurney; el paciente describe su comienzo como un dolor intermitente localizado en el mesogastrio.

Apnea: ausencia de respiración espontánea.

Apnea del sueño: ataques pasajeros de insuficiencia en la regulación automática de la respiración, que originan hipoventilación alveolar, se torna más intensa durante el sueño y puede originar acidosis y vasoconstricción de las arteriolas pulmonares, que producen hipertensión arterial pulmonar.

Artrooftalmopatía: coexistencia de enfermedad articular degenerativa y padecimiento ocular.

Atresia: ausencia de una abertura, conducto o canal normales del cuerpo, como el ano, la vagina o el conducto auditivo externo.

Bradycardia: alteración circulatoria en la que el miocardio se contrae de forma regular, pero a una frecuencia de menos de 60 contracciones por minuto, que se manifiesta por disminución de la frecuencia del pulso.

Braquignacia: cortedad anormal de la mandíbula inferior.

Bronconeumonía: término que designa una inflamación de los pulmones que suele comenzar en los bronquiólos terminales, los cuales quedan obstruidos por exudamo mucopurulento y forman placas consolidadas en lobulillos cercanos. Esta enfermedad es con frecuencia de carácter secundario, ya que aparece después de infecciones de las vías respiratorias altas, fiebres infecciosas específicas y enfermedades debilitantes.

Camptodactilia: flexión permanente e irreductible de uno o más dedos.

Cianosis: coloración azulada de la piel y de las mucosas producida por un exceso de hemoglobina desoxigenada en la sangre o por un defecto estructural en la molécula de hemoglobina, como la metahemoglobina.

Coloboma: ausencia o defecto de algún tejido ocular, que suele resultar de que no se cierra parte de la hendidura intraocular fetal o algunas veces de un trauma o enfermedad. Las anomalías van desde una pequeña alteración en el disco óptico hasta defectos en el iris, cuerpo ciliar, coroides, retina y disco óptico suele haber un escotoma, que corresponde al área del coloboma.

Cor pulmonale: cardiopatía caracterizada por hipertrofia del ventrículo derecho del corazón secundaria a hipertensión de la circulación pulmonar. La hipertensión pulmonar asociada con este trastorno se debe a alguna alteración del parénquima pulmonar o del sistema vascular pulmonar localizada entre el origen de la arteria pulmonar izquierda y la entrada de las venas pulmonares en la aurícula izquierda. Los síntomas iniciales de cor pulmonale son tos crónica, disnea de esfuerzo, fatiga, sibilancias y debilidad.

Decúbito supino: tumbado horizontalmente sobre la espalda.

Dehiscencia: separación de las capas de una herida quirúrgica; puede ser parcial y superficial o total, con desorganización de todas las capas.

Disfagia: dificultad para deglutir, normalmente asociada a procesos obstructivos o motores del esófago.

Displasia: anomalía del desarrollo; en patología, alteración de la forma, dimensiones y organización de las células adultas.

Embriogénesis: desarrollo de un nuevo individuo gracias a la reproducción sexual, esto es, a partir del huevo; proceso de formación del embrión.

Endoscopia: visualización del interior de órganos y cavidades corporales mediante un endoscopio.

Epónimo: nombre de una enfermedad, órgano, técnica o función corporal derivado del nombre de una persona, normalmente del médico o científico que identificó por primera vez el proceso o desarrolló el dispositivo que lleva su nombre. Por ejemplo: trompas de Falopio, enfermedad de Parkinson o método de Billing.

Escoliosis: apreciable desviación lateral de la línea vertical, normalmente recta del raquis. Entre sus causas se encuentran malformaciones congénitas de la columna, poliomielitis, displasias esqueléticas, parálisis espástica y diferente longitud de las piernas. Un signo de esta enfermedad puede ser la desigualdad de la altura de las caderas o de los hombros.

Esofagitis: inflamación de la mucosa del esófago, producida por infección, irritación por una sonda nasogástrica o reflujo de jugo gástrico procedente del estómago.

Esotropía: tipo de estrabismo caracterizado por desviación manifiesta del eje visual de un ojo hacia el del otro ojo, lo cual origina diplopía.

Estenosis: trastorno caracterizado por la contracción o estrechez de un conducto.

Estrabismo: proceso ocular anómalo en el cual los ejes visuales no pueden dirigirse simultáneamente al mismo objeto. Las diversas formas de estrabismo se llaman tropías.

Fistula traqueoesofágica: malformación congénita en la que existe un conducto anormal entre la tráquea y el esófago.

Glaucoma: trastorno caracterizado por la elevación de la presión intraocular secundaria a la obstrucción del flujo de salida del humor acuoso que produce cambios patológicos en el disco óptico y defectos típicos en el campo de visión.

Glosopexia: adherencia de la lengua al labio. **Glosoptosis:** Retracción o desplazamiento de la lengua hacia atrás.

Herencia autosómica: transmisión de un carácter o una tendencia por un gen situado en un autosoma.

Herencia multifactorial: herencia determinada por factores múltiples, genéticos o no (del entorno), cada uno dotado de un efecto menor.

Herencia poligénica: herencia determinada por muchos genes de distinta localización, con efectos aditivos pequeños.

Hipertrofia: aumento del tamaño de un órgano causado por un aumento del tamaño de las células más que por el aumento del número de células.

Hipoplasia: desarrollo incompleto o defectuoso de un órgano o tejido; es de un grado menos grave que la aplasia.

Hipotrofia: pérdida progresiva de la vitalidad de algunos tejidos y órganos, que origina trastornos o pérdida de la función; se aplica en especial a enfermedades hereditarias degenerativas de comienzo tardío.

Insuficiencia velofaríngea: anomalía causada por un defecto congénito en la estructura del esfínter velofaríngeo. Incapacidad para conseguir el cierre velofaríngeo, debido a una disfunción muscular, una deficiencia del paladar blando o del músculo constrictor superior, paladar fisurado, u otras alteraciones que suele dar como resultado un lenguaje defectuoso. Los alimentos pueden ser regurgitados a través de la nariz, y existe dificultad para hablar.

Lordosis: concavidad de la curvatura de las columnas lumbar y cervical hacia delante, según se ve en la visión lateral. El término se refiere a la curvatura anormalmente incrementada (dorso hueco, dorso en silla de montar) y a la curvatura normal (lordosis normal).

Macroglosia: anomalía congénita caracterizada por una lengua excesivamente grande, que se observa en algunos síndromes congénitos, como el síndrome de Down.

Manometría: técnica para medir los cambios de presión de gas o líquido resultantes de la acción biológica o química.

Microcefalia: anomalía congénita caracterizada por las dimensiones anormalmente reducidas de la cabeza en relación al resto del cuerpo, y por el hipodesarrollo del cerebro, produciendo cierto grado de retraso mental.

Microftalmía: anomalía del desarrollo caracterizada por la presencia de un ojo o ambos de pequeñas dimensiones. Cuando aparece esta anomalía en ausencia de otros defectos oculares se denomina microftalmía pura o nanoftalmía.

Miopía: error de refracción en el que los rayos luminosos que entran en el ojo paralelos al eje óptico son llevados a un foco por delante de la retina, como resultado de un ojo que es demasiado largo de adelante hacia atrás o de un aumento del poder de refracción de los medios del ojo. Morfogénesis: desarrollo y

diferenciación de las estructuras y de la forma de un organismo, específicamente los cambios que se producen en las células y en los tejidos durante el desarrollo embrionario.

Micrognacia: Hipoplasia del maxilar, especialmente de la mandíbula. Disminución anormal del tamaño de la mandíbula.

Neumatización: formación de células o cavidades neumáticas en un tejido; especialmente formaciones de este tipo en el hueso temporal.

Neumonía: inflamación aguda de los pulmones con consolidación del tejido pulmonar, habitualmente producida por la inhalación de neumococos de la especie *Diplococcus pneumoniae*. Los alvéolos y los bronquiolos de los pulmones se taponan con un exudado fibroso. Los síntomas característicos de la neumonía son escalofríos intensos, fiebre elevada (que puede llegar a los 40,5 °C), cefalea, tos y dolor.

Neumotórax: acumulación de aire o de gas en el espacio pleural que provoca el colapso del pulmón, que puede producirse de manera espontánea o como resultado de un traumatismo o de un proceso patológico, o ser inducido de manera deliberada. La aparición de un neumotórax se acompaña de un dolor torácico brusco, agudo, seguido de respiración dificultosa y rápida, cese de los movimientos normales del tórax en el lado afectado, taquicardia, pulso débil, hipotensión, diaforesis y fiebre, palidez, vértigo y ansiedad.

Oligohidramnios: presencia de menos de 300 ml de líquido amniótico al término del embarazo.

Organogénesis: formación y diferenciación de los órganos y de los sistemas orgánicos durante el desarrollo embrionario. En el ser humano el período se extiende desde aproximadamente el final de la segunda semana hasta la octava semana de gestación.

Osteotomía: sección o corte quirúrgico de hueso.

Otitis media: inflamación o infección del oído medio, afección común de los niños. La otitis media aguda a menudo está causada por *Haemophilus influenzae* o *Streptococcus pneumoniae*. La otitis media crónica habitualmente está causada

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

por bacterias gramnegativas, como *Proteus*, *Klebsiella* y *Pseudomonas*. También pueden ser factores causales las alergias, *Mycoplasma* y diversos virus. La otitis media a menudo está precedida por una infección de las vías respiratorias superiores, penetrando los organismos en el oído medio a través de la trompa de Eustaquio. La obstrucción de la trompa de Eustaquio y la acumulación de exudado puede aumentar la presión dentro del oído medio, forzando la diseminación de la infección a la apófisis mastoides o rompiendo la membrana timpánica. Entre los síntomas de otitis media se incluyen una sensación de plenitud en el oído, disminución de la audición, dolor y fiebre. Habitualmente sólo se afecta un oído. El epitelio escamoso puede crecer en el oído medio a través de un orificio en la membrana timpánica, y puede producirse el desarrollo de un colesteatoma y, por lo tanto, sordera. La otitis media neumocócica puede extenderse a las meninges.

Otitis media secretoria: acumulación indolora de líquido seroso o mucoide en el oído medio, resultante de obstrucción de la trompa de Eustaquio y que produce pérdida auditiva de conducción.

Oximetría: determinación de la saturación de oxígeno en la sangre arterial, por colorimetría fotoeléctrica con bicromato.

Palatoplastia: cirugía plástica del paladar.

Período neonatal: período de tiempo que cubre los primeros 28 días siguientes al nacimiento.

Pie equinovaro: combinación de pie equino y pie varo.

Planigrafía. Radiografía corporal seccional

Posnatal: que ocurre después del nacimiento, en relación al recién nacido.

Prognatismo: configuración facial anormal en la que uno o ambos maxilares sobresalen hacia delante. Se considera real o imaginario, dependiendo de los factores anatómicos y evolutivos que están involucrados.

Retracción del tórax: hundimiento visible de los tejidos blandos del tórax entre y alrededor de los tejidos más firmes de las zonas cartilaginosas y óseas de las costillas, como sucede en la inspiración forzada.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Retrognacia: retrusión del maxilar inferior. Según la clasificación de Angle de la maloclusión, el perfil facial de una persona de clase II o distoclusión es retrognático.

Timpanoplastia: cualquiera de los diversos procedimientos quirúrgicos realizados sobre la membrana del tímpano o en los huesecillos del oído medio, diseñados para restaurar o mejorar la audición en los pacientes con sordera de conducción. Se puede realizar para reparar una membrana timpánica perforada, la otosclerosis o la luxación o necrosis de uno de los huesecillos del oído medio.

Timpanometría: medición indirecta de la adaptabilidad (movilidad) y la impedancia del tímpano y los huesecillos del oído medio; se efectúa al someter al meato auditivo externo a presión aérea positiva, normal y negativa, y al vigilar el flujo resultante de energía sonora.

Traqueítis: cualquier trastorno inflamatorio de la tráquea. Puede ser aguda o crónica, producida por infección, alergia o irritación física.

BIBLIOGRAFÍA

- Baujat Genevieve, Faure Christophe, Zaouche Abderhaman, Viarme Fabienne, Couly Gérard y Abadie Véronique.
Journal Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2001 Mar;32(3) p. 297-302.
"Oroesophageal Motor Disorders in Pierre Robin Syndrome".
- Caouette-Laberge Louise, Plamondon Caroline, Larocque Yvan.
Cleft Palate Craniofacial November 1996, Vol.33 No.6 p. 468-72.
"Subperiosteal Release of the Floor of the Mouth in Pierre Robin Sequence: Experience With 12 Cases".
- Converse, John Marquis. Reconstructive Plastic Surgery. Vol. III
W.B. Saunders Company. Año 1968.
- Cruz, M, Bosch J. Publicaciones Médicas. Editorial Espaxs. S.A. 1998.
- Cruz, Michael J., Kerschner, Joseph E., Beste, David J., Conley, Stephen F.
The Laryngoscope 1999 Oct; 109(10) p. 1632-6
"Pierre Robin Sequences; Secondary Respiratory Difficulties and Intrinsic Feeding Abnormalities".
- Daskalogiannakis John y Tompson Bryan D.
Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2001 Sep;120(3) p. 280-5.
"The mandibular catch-up growth controversy in Pierre Robin sequence".
- Diccionario Enciclopédico Ilustrado de Medicina Dorland, Tomo I y II. Editorial Interamericana Mc-Graw-Hill. Vigesimoséptima edición. 1995. pp. 1918
- Forrester, Donald J. Pediatric Dental Medicine. Editorial Lea&Febiger.
Año. 1981
- Frohberg Uwe, Lange Ralf-Thomas
Journal Oral Maxillofacial Surgery. 1993 Nov;51(11) p. 1274-7.
"Surgical Treatment of Robin Sequence and Sleep Apnea Syndrome: Case Report and Review of the Literature".
- Goriin, Robert J. y Goldman, Henry M. Patología Oral. Salvat Editores 1983.
- Handzic J; Bagatin M; Subotic R; Cuk V.
Cleft Palate-Craniofacial Journal. January 1995, Vol. 32 No.1. p. 30-6
"Hearing Levels in Pierre Robin Syndrome"

Haven IV; Mulder JW; Van der Wal KGH; Hage JJ; Lange-De Klerk ESM; Haumann T.J.

Cleft Palate Craniofac J. 1997 May;34(3) p. 240-1.

"The jaw index: new guide defining micrognathia in newborns".

Lazarini Marques Ilza, Barbieri Marco Antonio, Bettiol Heloisa

Cleft Palate Craniofacial Journal. 1998 Nov;35(6) p. 517-25.

"Etiopathogenesis of Isolated Robin Sequence".

Mc Donald, Ralph E. Odontología para el niño y el adolescente. Editorial Mundi 2ª edición pp. 254.

Myer CM; Reed JM; Cotton RT; Willging JP; Shott SR

Otolaryngol Head Neck Surg 1998 May; 118(5) p. 630-5

"Arway management in Pierre Robin sequence".

Nelson, Waldo E. Tratado de Pediatría. Tomo II Salvat Editores S.A.

6ª edición 1971. pp.1276.

Okada Kinya, Yamashiro Takashi, Tenshin Satoru, Takano-Yamamoto Tekuro

Cleft Palate Craniofacial Journal. 2000 May;37(3) p. 318-24.

"Orthodontic Treatment for a Patient with Pierre-Robin Sequence Complicated by Juvenile Periodontitis".

Regezi, Sciubba. Patología Bucal. Editorial McGraw-Hill Interamericana.

2ª edición. 1993. pp. 579.

Shafer, William G. Tratado de Patología Bucal. Nueva Editorial Interamericana.

4ª edición. 1986. pp. 846.

Sidman, James D., Sampson Daniel, Templeton Bruce.

The Laryngoscope. 2001. July;111(11). p.1137-1146.

"Distraction Osteogenesis of the Mandible for Airway Obstruction in Children".

Smith, David W. Recognizable patterns of human Malformation Genetic

Embriologic and Clinical Aspects. Editorial Saunders Company.

Segunda edición. 1976.

Smyth, Alistair G.

Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery. 1998 Dec;26(6) p. 411-4.

"A simple nasal splint to assist the stability of nasopharyngeal tubes in the Pierre Robin sequence associated airway obstruction: technical innovation".

Turvey, Timothy A., Fonseca Raymond J. Facial clefts and craniosynostosis.

Principles y Management. Saunders company. 1996.

Varela M, Margarita. Problemas Bucodentales en Pediatría. Ediciones Ergon, S.A. 1999. pp. 265.

Walter Figueiredo, L. y Ferelle, A. Odontología para el bebé. Editorial AMOLCA. 1ª. edición. 2000. pp. 246.

<http://www.sociedadcolombianadeortodoncia.com/miem/clinic/caso1/1p.htm>

http://www.medilegis.com/BancoConocimiento/R/Rev_cirugiaN1abril_osea/art_mandibular3.htm

<http://www.amom.com.mx/am01044.htm>

<http://escuela.med.puc.cl/publ/ManualCabezaCuello/Malformaciones.html>