

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Ciencias de la Salud

**Manejo odontológico de la secuencia malformativa de
Pierre Robin
Proyecto de investigación**

Sara Norma García Maldonado

Odontología

Trabajo de titulación presentado como requisito
para la obtención del título de Odontólogo

Quito, 08 de julio de 2019

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ
COLEGIO DE CIENCIAS DE LA SALUD

**HOJA DE CALIFICACIÓN
DE TRABAJO DE TITULACIÓN**

Manejo odontológico de la secuencia malformativa de Pierre Robin

Sara Norma García Maldonado

Calificación:

Nombre del profesor, Título académico

Paulina Aliaga Sancho, Especialista en
Cirugía Oral

Firma del profesor

Quito, 08 de julio de 2019

Derechos de Autor

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las Políticas y Manuales de la Universidad San Francisco de Quito USFQ, incluyendo la Política de Propiedad Intelectual USFQ, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas Políticas.

Asimismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Firma del estudiante:

Nombres y apellidos:

Sara Norma García Maldonado

Código:

00125491

Cédula de Identidad:

1755669551

Lugar y fecha:

Quito, 08 de julio de 2019

DEDICATORIA

A mis padres, Sonia y Josué, quienes siempre me han apoyado en cada momento de mi vida y me han dado todas las herramientas necesarias para salir adelante. A mi hermano, Josué, que ha luchado junto a mí durante todas las etapas de mi vida. A mis maestros, en especial Paulina Aliaga y Fernando Sandoval, ya que han sido un pilar fundamental para mí en esta carrera. A mi tutor, Hugo Guamán, gracias a él pude reafirmar mi pasión por la cirugía oral y maxilofacial y conocer acerca del Síndrome de Pierre Robin. Finalmente, a mis amigos, Marcos, Sebastián, Leonela, Anais, Karen, Andrea, Sam, Sami, Benja, Juanfer, Carla, Willy, Walter, Betty y Kevin, que siempre han confiado en mí. Sin todos ellos no podría ser la profesional que soy hoy en día.

RESUMEN

La secuencia malformativa de Pierre Robin es una alteración de vital importancia que se presenta en los recién nacidos. La gran mayoría mueren a temprana edad debido a un mal diagnóstico y/o mal manejo multidisciplinario. Los recién nacidos suelen presentar problemas de alimentación y/o respiración debido a la trisomía característica de dicho síndrome, micrognatia, glosoptosis y paladar hendido. El odontólogo representa un papel fundamental en dichos pacientes, ya que mediante su manejo se pueden solventar muchos de los problemas que se presenten en la cavidad oral y así mejorar la calidad de vida del paciente.

Palabras claves: Micrognatia, Glosoptosis, Paladar hendido, Síndrome Pierre Robin.

ABSTRACT

The Pierre Robin sequence is a vitally important alteration that occurs in new-borns. The vast majority of new-borns die at an early age due to misdiagnosis and/or mismanagement of the multidisciplinary team. New-borns usually present feeding and/or breathing problems due to the trisomy characteristic of this syndrome, micrognathism, glossoptosis, and cleft palate. The dentist represents a fundamental role in these patients, since through their management many of the problems that arise in the oral cavity can be solved and thus improve their quality of life.

Key words: Micrognathism, Glossoptosis, Cleft palate, Pierre Robin Syndrome.

TABLA DE CONTENIDO

INTRODUCCIÓN	11
1.1 Planteamiento del problema	11
1.2 Justificación	12
1.3 Objetivos	13
1.3.1 Generales.....	13
1.3.2 Específicos	13
1.4 Hipótesis.....	14
MARCO TEÓRICO	15
2.1 Antecedentes históricos	15
2.2 Desarrollo Embriológico	18
2.2.1 Formación del paladar.....	19
2.2.2. Formación de la lengua.....	20
2.3 Etiología	21
2.4 Patogénesis.....	22
2.4.1 Teoría Mecánica.....	22
2.4.2 Teoría de Maduración Neurológica	22
2.4.3 Teoría disneurológica romboencefálica.....	23
2.5 Epidemiología.....	23
2.6 Componente Genético.....	23
2.7 Manifestaciones clínicas	24
2.7.1 Manifestaciones Otorrinolaringológicas	26
2.7.2 Manifestaciones Sistémicas	27
2.7.3 Manifestaciones Orales	30

2.8 Diagnostico.....	32
2.8.1 Diagnostico Diferencial	33
2.9 Manejo multidisciplinario	33
2.9.1 Manejo de la vía aérea en Secuencia de Pierre Robin	34
2.9.2 Manejo Odontológico	35
2.9.3 Planificación del plan de tratamiento.....	39
2.10 Tratamientos	40
2.10.1 Odontológico.....	40
2.10.2 Quirúrgico	43
METODOLOGÍA	45
3.1 Tipos de estudios	45
3.2 Población.....	46
3.2.1 Muestra	46
3.2.2 Criterios de inclusión	46
3.2.3 Criterios de exclusión	46
3.3 Materiales	46
3.4 Procedimientos	47
3.4 Análisis Estadístico	48
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	49

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Causas de la secuencia de Pierre Robin.....	16
Tabla 2. Criterios diagnósticos para la secuencia de Pierre Robin	35
Tabla 3. Guía Clínica sobre el nivel de riesgo de caries	37

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Dibujo de Pierre Robin sobre “los grandes síndromes del glosoptosismo”	16
Figura 2. Técnica de alimentación propuesta por Pierre Robin.....	17
Figura 3. Desarrollo embriológico de la cara y la cavidad bucal	19
Figura 4. Desarrollo Embriológico normal del paladar. A. Etapas tempranas del desarrollo de la lengua (L) y separación de los procesos palatinos (PP). B. Descenso de la lengua. C. Fusión de procesos palatinos.	20
Figura 5. Esquema genético de los genes SOX9 y KCNJ2 relacionados a la secuencia de Pierre Robin.....	24
Figura 6. Algoritmo para el manejo de la Vía Aérea en Secuencia de Pierre Robin.....	34
Figura 7. Aparato Ortopédico Método de Georgiade-Latham.....	42
Figura 8. Distractores mandibulares	43

INTRODUCCIÓN

1.1 Planteamiento del problema

El odontólogo desempeña un papel fundamental en el tratamiento y abordaje temprano de pacientes pediátricos que sufren de un déficit del crecimiento mandibular por la secuencia malformativa de Pierre Robin. Los pacientes acuden al mismo debido a la variedad de alteraciones se encuentran confinados a la cavidad oral. El personal odontológico que se encuentre frente a este tipo de pacientes deberá conocer acerca del mismo, dar un correcto diagnóstico, y mantener las funciones vitales de respiración y alimentación, ya que las mismas se encuentran comprometidas por dicho síndrome. Además, el odontólogo deberá conocer el protocolo y manejo correcto de esta malformación para así poder evitar otras complicaciones e incluso la muerte del paciente.

La secuencia malformativa de Pierre Robin es un conjunto de alteraciones, específicamente micrognatia, glosptosis y paladar hendido que presentan los recién nacidos. Durante la infancia es muy frecuente encontrar un sin número de alteraciones del desarrollo en la región bucal y maxilofacial, sin embargo, es importante que el especialista las pueda clasificar y diagnosticar el síndrome que presente. El síndrome de Pierre Robin es una de las alteraciones que es de vital importancia ser detectado a temprana edad, debido a que los pacientes recién nacidos suelen presentar problemas en la alimentación y respiración. Debido a que las alteraciones de dicha condición suelen presentarse en la cavidad oral, es de gran importancia que el odontólogo se familiarice con este síndrome. Además, la morbilidad de estos pacientes es elevada debido a los problemas respiratorios y digestivos severos que desarrollan, como también, el manejo que se da a dicho paciente, ya sea quirúrgico u otro tipo de tratamiento (Salgado & Mateos, 2015).

En la primera cita se realiza la historia clínica y anamnesis del paciente. Se deben recolectar todos los datos y específicamente el momento del nacimiento que presentó el síndrome de Pierre Robin. Además, se necesita saber si ha sido intervenido por algún otro profesional y que tipo de tratamientos se le han realizado. En este tipo de pacientes es frecuente la palatoplastía de Veau-Wardill-Killnerr en sus primeros años de vida. En la exploración extra e intra oral se debe realizar una revisión minuciosa. Es normal que en la revisión extraoral se note una ligera asimetría facial y retrusión del mentón debido a la micrognacia mandibular. En la exploración intraoral se va a observar una dentición primaria o mixta con la línea media inferior desviada, sobremordida aumentada en ciertos casos y clase II canina y molar. Es importante siempre evaluar el índice de placa bacteriana, índice de gingivitis y riesgo de caries del paciente. Se requiere un análisis radiográfico para poder observar si la secuencia de erupción se encuentra alterada y defectos óseos que tenga el paciente (Salgado & Mateos, 2015).

En estos pacientes es frecuente que perdure los defectos óseos y agenesias dentarias después de los tratamientos realizados. En estos casos se puede recurrir al uso de prótesis fijas o removibles convencionales, como también, el uso de implantes en pacientes que hayan terminado con su etapa de crecimiento. Sin embargo, vale destacar que pocos son los pacientes que llegan a una etapa adulta, ya que la gran mayoría son mal diagnosticados y mueren a temprana edad (Salgado & Mateos, 2015).

1.2 Justificación

La secuencia malformativa de Pierre Robin es uno de los síndromes que causa mayor morbilidad en infantes. Esto se debe a la micrognatia mandibular que ocasiona el desplazo de la lengua hacia las vías aéreas obstruyéndolas, como también, a problemas alimenticios por la presencia del paladar hendido. Por dicha razón, la evaluación y tratamiento debe de comenzar desde el nacimiento y necesita de un equipo multidisciplinario donde el pediatra,

neurocirujano, endocrinólogo, oftalmólogo, psicólogo y odontólogo juegan un gran papel. El odontólogo suele ser uno de los primeros especialistas al que los padres del paciente atienden debido a la ausencia de la mandíbula y presencia de paladar hendido. Debido a esto, el odontólogo debe conocer acerca de la secuencia malformativa de Pierre Robin, sus manifestaciones clínicas, etiología, prevalencia, morbilidad, y en especial, diversos tratamientos y manejo adecuado de los mismos. En el caso que exista alguna falla en el diagnóstico o tratamiento a seguir del paciente, su vida podría estar en grave peligro. En la actualidad, la mortalidad de dichos pacientes se encuentra en un rango del 6-26% de recién nacidos. Es importante destacar que el síndrome de Pierre Robin es un síndrome difícil de diagnosticar debido a que sus manifestaciones se asimilan a otro tipo de alteraciones como lo es el síndrome adnatia-microstomia-sinotia. El conocimiento a fondo de dicha malformación por odontólogos y especialistas y su diagnóstico a temprana edad podría salvar la vida de muchos pacientes.

1.3 Objetivos

1.3.1 Generales

- Describir el manejo odontológico de niños pediátricos con secuencia malformativa de Pierre Robin a través de una revisión bibliográfica actualizada.

1.3.2 Específicos

- Determinar las diversas manifestaciones clínicas primarias y secundarias que presentan los recién nacidos con secuencia malformativa de Pierre Robin.
- Establecer las medidas a seguir para el mantenimiento de las funciones vitales de respiración y alimentación en niños pediátricos.
- Analizar el equipo multidisciplinario necesario para la atención de niños pediátricos con síndrome de Pierre Robin.

- Determinar los pasos a seguir en niños pediátricos con síndrome de Pierre Robin cuando atienden a la consulta odontológica por primera vez.

1.4 Hipótesis

El buen manejo odontológico de pacientes pediátricos con síndrome de Pierre Robin podría mejorar su calidad de vida.

MARCO TEÓRICO

2.1 Antecedentes históricos

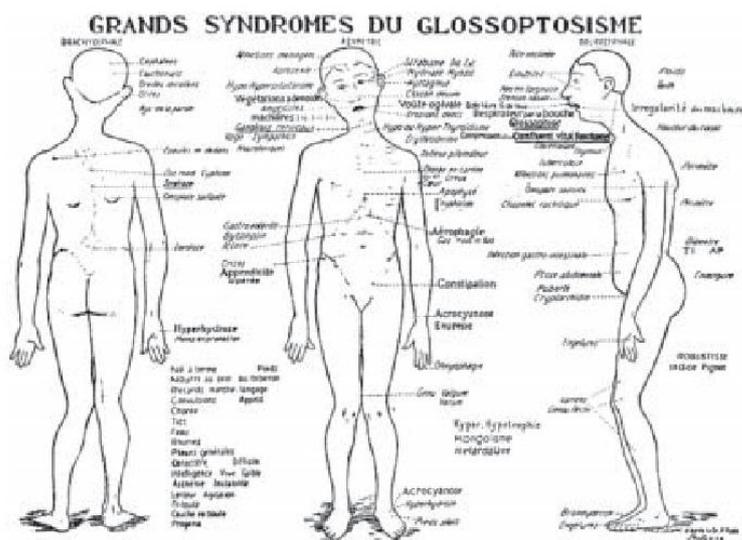
El estomatólogo francés Pierre Robin fue la primera persona en describir la condición de dismosfirmo dento-cráneo-vertebral (nombre inicial) causante de varios problemas funcionales. Sin embargo, él no fue el primero en observarlo, sino Taruffi en 1891 señaló dos componentes encontrados en algunos pacientes, hipomicrognatia, mandíbula pequeña e hipoagnathus, ausencia de la mandíbula (Peralta, 2009). Luego en 1902 Shukowsky señaló la adherencia quirúrgica de la lengua al labio lo cual ocasionada problemas respiratorios. Todos estos hallazgos ayudaron a Pierre Robin a escribir diversos artículos relacionados con los problemas de glosoptosis y los cuales eran tratados con “monobloc” un instrumento especial que restauraba la relación normal entre el maxilar y la mandíbula. En sus artículos refleja la dificultad que presentaban los niños al alimentarse y la desnutrición y bajo peso que sufrían. Además, relacionó la cianosis y las infecciones pulmonares a la glosoptosis, por esta razón Pierre Robin llegó a la conclusión que los niños que presentaban casos severos con una retracción mandibular de más de 1 cm no vivían más de 18 meses (Peralta, 2009).

Otros estudios señalan que Pierre Robin en sus investigaciones se alejó un poco del síndrome y se enfocó en otras manifestaciones que presentaban dichos pacientes tales como cifosis, orejas protruidas, lordosis, estrabismo, hipertrofia de los adenoides, caries dental, pies planos, labio hendido, paladar hendido, estreñimiento, rosario raquíptico y enuresis, y con que otros síndromes se relacionaba (Peralta, 2009). Todo esto Pierre lo denominó “los grandes síndromes del glosptosismo” los cuales se pueden observar en la tabla 1. En la figura 1 se puede observar uno de los primeros bosquejos de Pierre Robin el cual señala que la condición pudiera predisponer a otros problemas (Peralta, 2009).

Tabla 1. Causas de la secuencia de Pierre Robin

Categoría	Trastorno
Deformativa	Oligohidramnios Alteraciones uterinas estructurales Síndrome de banda amniótica
Monogénica	Síndrome de Stickler (frecuente) Síndrome Beckwith-Wiedemann Síndrome captomérico Síndrome cerebrocostomandibular Distrofia miotónica congénita Disostosis mandibulofacial Síndrome de Miller-Diecker Síndrome otopalatodigital II
Cromosómica	Síndrome de oligodactilia de Robin Síndrome de deleción (22q) Síndrome de duplicación(11) Síndrome de deleción (6q)
Teratogénica	Síndrome de alcoholismo fetal Síndrome fetal por difenilhidantoína Síndrome fetal por trimetadiona
Causa desconocida	Asociación CHARGE Disgenesia femoral Secuencia de Moebius Asociación Robin/Amelia

Fuente: (Peralte, 2009)

Figura 1. Dibujo de Pierre Robin sobre “los grandes síndromes del glosoptosismo”

Fuente: (Peralte, 2009)

La etiología de este síndrome, Pierre Robin no pudo comprender su causa exacta, pero sugirió que se relaciona a las diferentes noxas prenatales las cuales originan una estructura

palatina y mandibular anormal. En 1934 Robin escribió en uno de sus artículos, “la hipertrofia mandibular por regla es causada por sífilis congénita o tuberculosis, por la distrofia hereditaria del alcoholismo o por algún otro mecanismo de infección. Un caso leve puede ocurrir en niños de padres cuyas mandíbulas son largas y, en otros, con mandíbulas estrechas” (Peralta, 2009).

Se le consideró desde hace años esta entidad como una secuencia más que un síndrome por los múltiples defectos que ocurren como resultado de una sola anomalía estructural (Peralta, 2009). El defecto primario el cual sería la deficiencia de la mandíbula ocasiona eventos que afectan el subsecuente desarrollo de otros órganos y partes del cuerpo, en especial, en la cara y cuello. La retrognatía mandibular va a mantener la lengua alta en la zona de la nasofaringe lo cual obstruye el cierre normal de las láminas palatinas. Por esta razón, se origina el labio y/o paladar hendido lo cual puede obstruir la vía aérea, siendo esta uno de las principales preocupaciones de la secuencia de Pierre Robin. Años después, Robin propuso una técnica de alimentación, la cual se basa en alimentar al lactante en decúbito prono para así evitar la obstrucción de la vía aérea por la presencia de la lengua alta, la cual se muestra en la figura 2 (Peralta, 2009).

Figura 2. Técnica de alimentación propuesta por Pierre Robin



Têtee orthostatique
fractionnée du D^r Pierre Robin

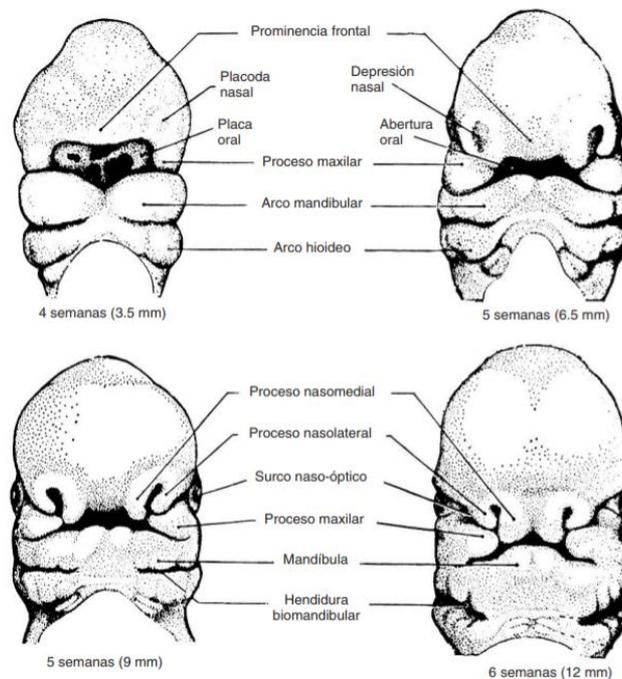
Fuente: (Peralte, 2009)

En 1949 fallece Pierre Robin y la escuela Francesa de Estomatología lo nombra como el padre de la estomatología, no solo por todos sus hallazgos, sino también por su contribución en el manejo de los trastornos respiratorios y alimentarios de los niños que padecen esta condición y, por dicha razón, le dan su nombre a la secuencia previamente descrita (Peralta, 2009).

2.2 Desarrollo Embriológico

El desarrollo y crecimiento de la cara y cavidad bucal inicia su formación durante la cuarta semana de vida intrauterina cuando inicia la aparición de los procesos frontonasales, maxilares y mandibulares. El primer arco branquial pasa por un proceso de bifurcación lateral y hacia abajo el cual dará origen a los mamelones maxilares por arriba, los cuales quedaran en ambos lados del estomodeo, y a los mamelones mandibulares por debajo que formaran el borde inferior. El borde superior del estomodeo va a estar formado por la prominencia frontonasal. Una vez que se une cada proceso con su homólogo medialmente van a limitar por debajo y lateralmente al agujero del estomodeo. Durante la quinta semana los mamelones maxilares y nasales van a dar lugar al paladar primario, narinas y coanas primitivas (Revuelta, 2009). En el mamelón frontal se va a formar el septo nasal el cual va a descender hasta fusionarse con el paladar primario. Con dicha fusión y con la expansión tectoseptal del frontal con los procesos palatinos se separarán la cavidad oral de la nasal, tal como se observa en la figura 3 (Revuelta, 2009).

Figura 3. Desarrollo embriológico de la cara y la cavidad bucal



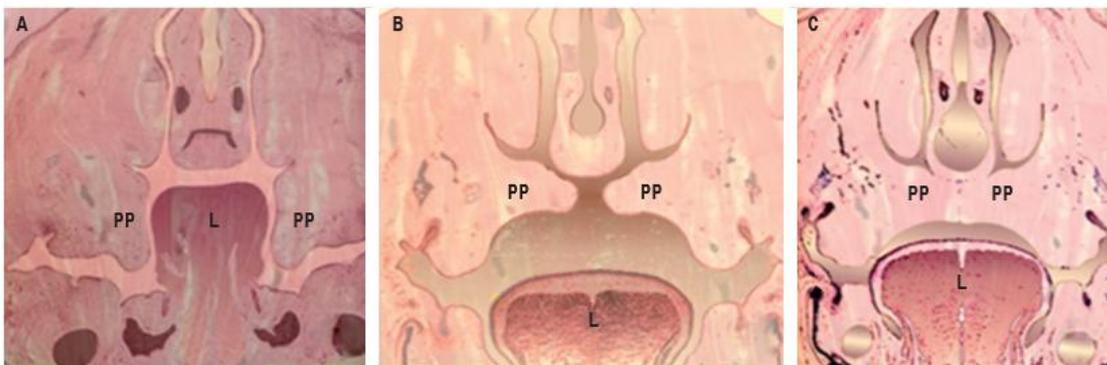
Fuente: (Revuelta, 2009).

2.2.1 Formación del paladar

El velo del paladar o también conocido como paladar blando se forman a partir del primer, segundo y tercer arco braquial en dos etapas. Primero se constituye desde la cuarta semana el labio superior y el paladar primario, por delante del agujero palatino anterior. El paladar secundario se forma después, al final del segundo mes, aproximadamente a la séptima semana. Este se va a formar del crecimiento de las dos laminas palatinas horizontales, las cuales son emanadas de la pared interna de los mamelones maxilares. Dichas crestas inicialmente se encuentran separadas por la lengua, sin embargo, con el posterior crecimiento se horizontalizan produciendo la fusión de las dos crestas. En la octava semana la parte caudal de proceso nasoseptal se va a contactar con el paladar secundario (Revuelta, 2009). El paladar secundario tiene una procedencia mesodérmica con un recubrimiento endodérmico. Posterior a dicha formación se van a originar los diversos músculos de esta zona, tales como

el musculo peri-estafilino externo, musculo glosio-estafilino y palato-estafilino y, por último, el faringo-estafilino. Finalmente, se dará la unión de ambos paladares, primario y secundario. Es importante destacar que para que se de dicha unión, los procesos palatinos deben de ejercer una presión sobre la lengua para poder deslizarse sobre ella. Además, se produce una elevación de los procesos palatinos y posterior a esto, una fusión y remodelación de los mismos por efectos de la lengua. Muchos estudios mencionan que la lengua tiende a descender por sí sola debido al crecimiento mandibular y provoca que los procesos palatinos se deslicen sobre ella y se cierran por si solos, tal como se puede observar en la figura 4. Esta etapa del desarrollo es crucial ya que una mala unión entre las dos láminas en la línea media puede producir una serie de malformaciones incluyendo aquellas encontradas en la secuencia de Pierre Robin (Tiol, 2017).

Figura 4. Desarrollo Embriológico normal del paladar. **A.** Etapas tempranas del desarrollo de la lengua (L) y separación de los procesos palatinos (PP). **B.** Descenso de la lengua. **C.** Fusión de procesos palatinos.



Fuente: (Tiol, 2017).

2.2.2. Formación de la lengua

La lengua inicia su formación al mismo tiempo que el paladar. Durante la cuarta semana nacen del primer arco branquial dos mamelones linguales laterales y una prominencia medial o también denominada tubérculo impar. Dichas protuberancias linguales se van a fusionar entre sí junto con la prominencia medial formando así los dos tercios anteriores del cuerpo de la lengua. Esta zona de la lengua tiene un origen ectodérmico y endodérmico y se

encuentran separados del tercio posterior por la V lingual. La parte posterior de la lengua tiene su origen con la fusión medial del segundo, tercer y parte del cuarto arco faríngeo. A lo largo de su desarrollo, la lengua va a guardar una proporción con el perímetro craneal (Revuelta, 2009).

2.3 Etiología

La etiología de la secuencia malformativa de Pierre Robin no está completamente descrita y se plantea un factor hereditario junto con otros factores fenotípicos los cuales alteran el desarrollo y crecimiento fetal, limitando así la movilidad del cráneo, por la presión constante de la mandíbula sobre el esternón en las primeras siete a diez semanas de gestación (Bustamante & Larico, 2014).

El desarrollo embriológico previamente descrito se ve afectado y va a ocasionar una falta de crecimiento mandibular, lo cual va a impedir que los procesos palatinos se acerquen y se fusionen entre sí, debido a que la lengua no desciende y se interpone en dicha fusión. Esto va a generar una fisura palatina en forma de “U” así como un hipocrecimiento mandibular muy severo que va a originar problemas y dificultades respiratorias y alimentarias (Tirol, 2017). Además, va a existir una migración insuficiente de las células de la cresta neural hacia el primer arco durante la cuarta semana de desarrollo embrionario. Por dicha razón, se va a generar un retraso en el desarrollo mandibular, y la falta de espacio de la lengua en dicho espacio va a ocasionar la interposición entre los procesos palatinos. En estos pacientes el mentón también se desplaza hacia la parte posterior causando así la caída de la lengua hacia la región posterior de la pared faríngea (Suárez, López & Sanz, 2010).

2.4 Patogénesis

Se desconoce las causas específicas de la secuencia de Pierre Robin, sin embargo, se ha relacionado como parte de los síndromes genéticos. Durante los años se han desarrollado tres teorías para poder explicar la patogenia de dicha secuencia (Arancibia, 2006).

2.4.1 Teoría Mecánica

La teoría mecánica es la más aceptada. Esta describe que se produce una hipoplasia mandibular durante el séptimo y undécimo periodo de gestación. Durante dicho periodo, la lengua se encuentra alta en la cavidad oral, lo cual va a provocar una hendidura palatina en forma de “U” invertida y ausencia de labio leporino. El oligohidramnios, el cual es un volumen deficiente de líquido amniótico, el cual causa una disminución en el soporte de la cabeza fetal resultando en una flexión de la barbilla hacia abajo provocando una deformación de la mandíbula y una impactación de la lengua contra el paladar que va a impedir la fusión de los procesos palatinos (Arancibia, 2006).

2.4.2 Teoría de Maduración Neurológica

La teoría de maduración neurológica explica el retraso en la maduración neurológica que se evidencia por la electromiografía de la musculatura de la lengua, pilares faríngeos y paladar. La electromiografía es un procedimiento de diagnóstico que se utiliza para poder evaluar la salud de los músculos y las células nerviosas que los controlan. Se manifiesta un retraso de la conducción nerviosa del nervio hipogloso, el cual es motor para los músculos intrínsecos y extrínsecos de la lengua tales como el estilogloso, hiogloso y geniogloso. Se ha descrito dicha teoría debido a la corrección espontánea de la secuencia de Pierre Robin, la cual sería soportada por esta teoría (Arancibia, 2006).

2.4.3 Teoría disneurológica romboencefálica

Esta teoría estipula que existe una falla en la organización que regula la parte motora del romboencéfalo, el cual es el que da origen al bulbo, protuberancia y cerebro. Esta se encuentra relacionada con un problema grave durante la odontogénesis (Arancibia, 2006).

2.5 Epidemiología

La incidencia de la secuencia malformativa de Pierre Robin es muy variable. Se dice que se manifiesta en 1 de cada 8500-20000 nacimientos. Tiene una tasa de mortalidad de 1.7% a 11.3% en los casos que se presenta exclusivamente la triada. Pero en los casos de malformaciones múltiples la tasa de mortalidad incrementa hasta el 26%, presentando otras manifestaciones clínicas (Bustamante & Larico, 2014).

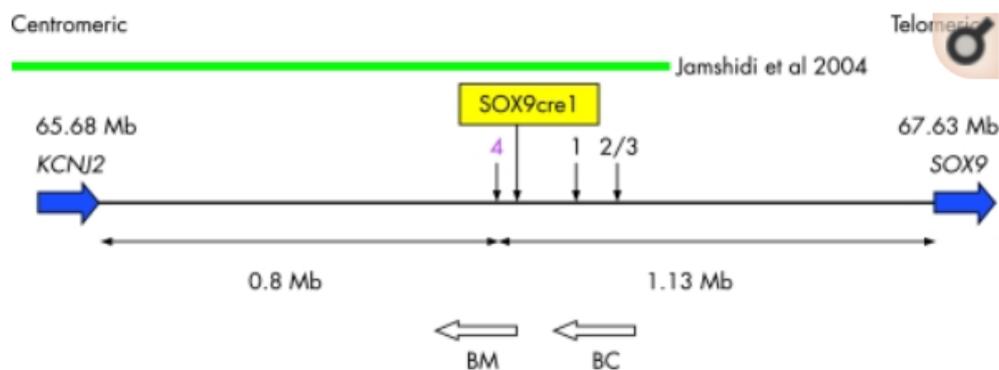
Algunos autores han encontrado una prevalencia mayor en mujeres que en hombres, sin embargo, Shinghal y cols. En el 2008 describen que no se ha encontrado diferencia entre ambos sexos (Gómez et al., 2012).

2.6 Componente Genético

Cada manifestación clínica se caracteriza por un diverso cambio genético, ya sea deleción o duplicación. La micrognatia mandibular se asocia a una deleción cromosómica en 4p, 4q, 6q y 11q y una duplicación en 10q y 18q. Las fisuras labiales y palatinas del paladar ya sea primario o secundario se pueden presentar por trisomías 18, 13 y deleción 4p (Chávez, 2005). Cuando la secuencia de Pierre Robin se manifiesta como un componente sindrómico se dice que incluye una deleción en 22q11.2. Cuando se encuentra en una forma de forma aislada se dice que hay una deleción en sitios específicos de los cromosomas tales como 2q24.1 – 33.3, 4q32 – qter, 11q21 – 23.1 y 17q21 – 24.3. Sin embargo, muchos estudios han

encontrado una relación en la mutación del gen SOX9 específicamente en 17q24. Por otro lado, también se manifiesta una desregulación del gen KCNJ2 en el cromosoma 17 (Jakobsen et al., 2007).

Figura 5. Esquema genético de los genes SOX9 y KCNJ2 relacionados a la secuencia de Pierre Robin



Fuente: (Jakobsen, 2006).

2.7 Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la secuencia de Pierre Robin se basan primordialmente en la triada patognomónica de dicho síndrome, entre las cuales se encuentran la glosoptosis, hipoplasia mandibular y fisura palatina.

- Glosoptosis:

Es un desplazamiento de la lengua hacia atrás debido a la fijación que tiene el musculo geniogloso. Esto va a causar un estrechamiento de la faringe que impide la correcta alimentación del recién nacido y produce trastornos del desarrollo. Se presenta en un 70-85% de los casos de secuencia de Pierre Robin. El principal motivo

de dicha manifestación se da durante el desarrollo embrionario, cuando las dos ramas mandibulares no tienen un correcto acercamiento (Gómez et al., 2012).

- Hipoplasia mandibular:

Se presenta clínicamente con un overjet aumentado y una maloclusión clase II, y se debe a la discrepancia que existe entre un maxilar con crecimiento habitual y una mandíbula pequeña. Dicha discrepancia oscila en promedio de 10 a 12mm. A esta manifestación clínica también se le conoce como “perfil de pájaro” debido al hipodesarrollo de la mandíbula. Se presenta en todos los casos de secuencia de Pierre Robin (Gómez et al., 2012).

- Fisura Palatina:

Esta manifestación se presenta debido al desplazamiento posterior y superior de la lengua durante el desarrollo embrionario, lo cual no permite la unión de los procesos palatinos. Esta es una de las causas más importantes para la aparición de disnea y cianosis en recién nacidos con dicho síndrome. Puede englobar tanto el paladar duro como el paladar blando, y puede estar asociado con labio leporino. Incluso en ciertos casos, se puede presentar una imagen de úvula bífida. Se presenta de 14-91% de los casos (Gómez et al., 2012).

La tríada característica de la secuencia de Pierre Robin va a desencadenar una serie de signos de síntomas clínicos que pueden variar en cada paciente, pero deben de ser tomados en consideración debido a que pueden poner en riesgo la vida del mismo. Es importante determinar una adecuada terapéutica de cada paciente y un tratamiento específico según la gravedad de cada caso.

2.7.1 Manifestaciones Otorrinolaringológicas

Una de las principales alteraciones otorrinolaringológicas es la obstrucción de la vía aérea del infante. Esta se presenta desde el momento del nacimiento y se da por diversos motivos como:

- Alteración neuromuscular de los músculos para-faríngeos y genioglosos
- Posición distal de la mandíbula y lengua
- Tracción anterior del musculo geniogloso

(Gómez et al., 2012).

Durante los primeros meses de vida, el infante presenta crisis de asfixia o cianosis debido a la dificultad para respirar. Esta se presenta desde una mínima dificultad para respirar a una más severa la cual podría requerir intubación endotraqueal. Los índices de mortalidad aumentan a un 40% cuando el paciente no es tratado correctamente y cuando se produce una apnea obstructiva del sueño durante el primer año de vida (Gómez et al., 2012).

La anomalía ótica más común que se presenta en los infantes con secuencia de Pierre Robin es la otitis media, la cual se da en un 80% de los casos. Además, se pueden presentar otras anomalías como las auriculares en un 75% de los casos, pérdida de oído en un 60% y atresia externa del canal auditivo en un 5%. Pueden presentar una inadecuada neumatización del hueso temporal de las cavidades mastoideas (López, Sanz & Suarez, 2010). Existen diversas teorías que explican la existencia de anomalías en el anclaje y posición de la trompa de Eustaquio, las cuales ocasionan las deficiencias en la audición (Gómez et al., 2012).

Las deformidades nasales no son muy comunes, sin embargo, cuando se presentan suelen estar relacionadas a las anomalías de la raíz nasal (López, Sanz & Suarez, 2010).

La laringomalacia es una enfermedad en donde el tejido blando que está por encima de las cuerdas vocales caen en la vía respiratoria y provoca estridor. Este se suele presentar aproximadamente en un 10-15% de los casos en niños con secuencia de Pierre Robin.

Además, pueden también presentar reflujo gastro-esofágico y esofagitis (López, Sanz & Suarez, 2010).

Debido a los problemas de obstrucción de la vía aérea, los infantes presentan problemas graves de la alimentación resultando en desnutrición. Los estudios realizados por Brainsky y Salamanca han demostrados que la mayoría de pacientes presentan un patrón de disfunción esofágica. Por dicha razón, varios pacientes requieren de una alimentación postnatal por sonda durante varios meses. Además, algunos pacientes presentan también atresia esofágica, la cual puede estar acompañada de síntomas como fatiga, tos, náuseas, y vómitos durante la ingesta de alimentos. La presencia del paladar fisurado es también un factor importante en la alimentación, debido a que no se crea una presión negativa suficiente para poder que el infante se alimente del pecho materno por medio de la succión. Todo esto va a conllevar a una desnutrición severa lo cual podría ocasionar impedimento en el desarrollo cerebral y su correcta maduración (Gómez et al., 2012).

2.7.2 Manifestaciones Sistémicas

Las anomalías sistémicas se presentan en un 10-85% de los casos reportados con secuencia de Pierre Robin, e incluyen anomalías oculares, cardiovasculares, musculoesqueléticos, neurológicos y genitourinarios (López, Sanz & Suarez, 2010).

2.7.2.1 Anomalías oculares

Se han reportado varios casos con una alta incidencia en anomalías oculares. Entre las lesiones más frecuentes son la hipermetropía, miopía, astigmatismo, esclerosis de córnea, y estenosis nasolacrimal del conducto (López, Sanz & Suarez, 2010).

2.7.2.2 Anomalías cardiovasculares

Las anomalías cardiovasculares no son muy frecuencia en la secuencia de Pierre Robin ya que solo se presentan de un 5-50% de los casos. En estas podemos encontrar:

- Murmullos benignos

- Estenosis pulmonar
- Conducto arterioso persistente
- Agujero oval persistente
- Defecto septal atrial
- Hipertensión pulmonar

(López, Sanz & Suarez, 2010).

2.7.2.3 Anomalías musculoesqueléticas

Las anomalías musculoesqueléticas son las manifestaciones más frecuentes, conocidas en un 70-80% de los casos. Entre estas se encuentran:

- Extremidades superiores:
 - Sindactilia
 - Falanges displásticas
 - Polidactilia
 - Clindactilia
 - Empalmes hiperextensibles
 - Oligodactilia
- Extremidades inferiores:
 - Anomalías del pie
 - Pie Bot
 - Metatarsus adductus
 - Malformaciones femorales
 - Valgas de la cadera
 - Femur corto

- Anomalías de la cadera
 - Contracciones de la flexión
 - Dislocación congénita
- Anomalías de la rodilla
 - Valgas
 - Sincondrosis de la rodilla
- Anomalías tibiales
- Deformidades de la columna vertebral
 - Escoliosis
 - Cifosis
 - Lordosis
 - Displasia vertebral
 - Agenesia sacra

(López, Sanz & Suarez, 2010).

2.7.2.4 Anomalías Neurológicas

Las manifestaciones clínicas a nivel neurológico más frecuentes son el retardo en el lenguaje, epilepsia, retardo en el desarrollo psicomotor, hipotonía, hidrocefalia y síndrome Arnold-Chiari (López, Sanz & Suarez, 2010). Estas suelen ocurrir aproximadamente en un 50% de los casos. En ciertos casos se han presentado disfunciones cerebrales y del hipocampo (Gómez et al., 2012).

El retraso del lenguaje cuando presentan fisura palatina se caracteriza por una emisión anormal de aire y una insuficiencia velofaríngea. Los sonidos que se encuentran afectados son:

- Los sonidos fricativos
 - Sonido “f”

- Sonido “s”
- Sonido “sh”
- Los sonidos plausivos
 - Sonido “p”
 - Sonido “t”
- Los sonidos nasales
 - Sonido “m”
 - Sonido “n”

(Gómez et al., 2012).

La malformación Chiari tipo I es uno de los defectos del sistema nervioso central más frecuentes en la secuencia de Pierre Robin. Este se caracteriza por un subdesarrollo del hueso occipital y un sobrecrecimiento del cerebelo el cual presenta una fosa posterior pequeña (Gómez et al., 2012).

2.7.2.5 Anomalías genitourinarias

Son poco frecuentes en la secuencia de Pierre Robin, sin embargo, cuando se presentan se pueden observar los siguientes:

- Criptorquidea en un 25%
- Hidronefrosis en un 15%
- Hidrocele en un 10%

(López, Sanz & Suarez, 2010).

2.7.3 Manifestaciones Orales

Las alteraciones dentales que se encuentran en los pacientes con síndrome de Pierre Robin son muy variadas, sin embargo, tienen una gran relación con la pequeña dimensión mandibular y fisura palatina. Se pueden presentar alteraciones de formación, tamaño,

posición, estructura y tiempo de formación y erupción en la mayoría de las piezas dentarias. Pueden afectar tanto la dentición temporal como la definitiva (Gómez et al., 2012).

2.7.3.1 Agenesia

Suelen ser más frecuentes en la dentición permanente que en la temporal y se suele afectar más el incisivo lateral superior, segundo premolar inferior y el segundo premolar superior. Sin embargo, se pueden llegar a presentar en la mayoría de dientes produciendo así una hipodoncia u/o anodoncia. La anodoncia suele ser más frecuencia en los pacientes que presentan fisura palatina (Gómez et al., 2012).

2.7.3.2 Alteraciones de forma

Las alteraciones de forma suelen ser muy variadas en los pacientes con secuencia de Pierre Robin, entre las cuales las más conocidas son: dientes conoides, en forma de “T,” mamelones irregulares, tubérculos labiales, fisura en borde incisal de incisivos centrales, borde incisal más delgado en sentido vestíbulo-lingual y curvatura pronunciada en zona lingual. En ciertos casos suelen presentar dientes con excesivo tamaño o macrodoncia (Gómez et al., 2012).

2.7.3.3 Supernumerarios

Suelen ser frecuentes cuando se presenta la fisura palatina y tienden a tener más incidencia en dentición permanente que temporal. Los supernumerarios más comunes son los mesiodens (Gómez et al., 2012).

2.7.3.4 Erupción ectópica

La erupción ectópica es cuando un diente erupciona lejos de su posición normal en la arcada dental. El diente con la erupción ectópica más frecuente es el primer molar definitivo (Gómez et al., 2012).

2.7.3.5 Otras

Otras de las manifestaciones dentales que los pacientes con la secuencia malformativa de Pierre Robin suelen presentar son:

- Microdoncia
- Rotaciones e inclinaciones de incisivos
- Hipoplasia del esmalte
- Retraso en la formación de dientes permanentes
- Retraso en la erupción dental

Según un estudio realizado por Dahllof y cols en 1989 afirma que los pacientes que sufren de fisura palatina suelen estar en un alto riesgo de gingivitis y caries. Además, el riesgo aumenta cuando presentan también contactos proximales prematuros y esmalte hipomineralizado. En el 2004 Ahluwalia y cols realizaron un estudio en el que concluyeron que los pacientes con la secuencia malformativa de Pierre Robin tienen un mayor índice cariogénico debido a la dificultad que tienen para tener una buena higiene oral. Incluso descubrieron que los niveles de *Streptococcus mutans* y *Lactobacilos* son aún mayores en dichos pacientes (Gómez et al., 2012).

El odontólogo general y el odontopediatra tienen un papel muy importante a la hora de diagnosticar y utilizar medidas preventivas para los niños que padecen dicho síndrome, ya que instruyendo y educando tanto a los padres como a los niños se podría disminuir la incidencia de caries en los mismos (Gómez et al., 2012).

2.8 Diagnóstico

El diagnóstico de dicha secuencia puede ser evidenciada desde las trece semanas de edad gestacional mediante una ultrasonografía, o también, en el recién nacido por las manifestaciones clínicas previamente mencionadas (Arancibia, 2006).

2.8.1 Diagnostico Diferencial

El diagnóstico de la secuencia malformativa de Pierre Robin es difícil, por lo que se requiere tener un conocimiento previo y hacer diversas pruebas para poder diagnosticarlo correctamente. Se suele confundir con el síndrome de agnatia-microstomía-sinotia (otocefalia) que es una enfermedad congénita con una alteración en el desarrollo del primer arco branquial, similar a la secuencia de Pierre Robin. Esta también presenta una hipoplasia mandibular y micrognatia como la trisomía 13 y 18 (Suárez & Prieto, 2007).

2.9 Manejo multidisciplinario

El manejo de la secuencia de Pierre Robin debe ser un manejo conservador y multidisciplinario. Los niños suelen nacer con una obstrucción significativa, requiriendo una vía aérea artificial inmediata. Además, por dicha obstrucción tienen problemas de alimentación por lo que requieren un nutricionista especializado en neonatos y un cirujano maxilofacial para poder evaluar la fisura palatina y la hipoplasia mandibular. El equipo implicado debe contar con:

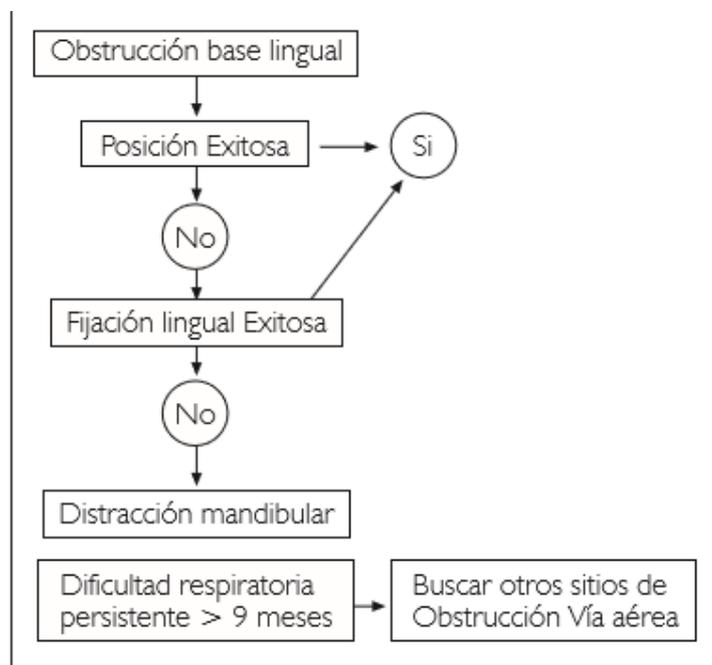
- Pediatras
- Otorrinolaringólogos
- Cirujano oral y maxilofacial
- Odontólogos – odontopediatras
- Ortodoncistas
- Enfermeras
- Fonoaudiólogos
- Nutricionistas
- Asistentes sociales

(Arancibia, 2006).

2.9.1 Manejo de la vía aérea en Secuencia de Pierre Robin

El manejo de la vía aérea en uno de los factores más cruciales en dichos pacientes ya que podría poner en peligro su vida. Si el recién nacido presenta una obstrucción de la vía aérea se debe utilizar inmediatamente un tubo nasofaríngeo, máscara laríngea, o un tubo endotraqueal para poder permitir el paso de oxígeno a los pulmones. Se debe tomar en cuenta que en ciertos casos el uso de la traqueotomía prolongada podría ocasionar una gran morbilidad como la traqueomalacia, bronquitis crónica, enfermedad pulmonar crónica e incluso una muerte súbita. Otros autores han descrito el uso de la adhesión lingual para evitar la obstrucción de la vía aérea, sin embargo, se ha observado que esta provoca trastornos en la alimentación, fonación, alteración en el desarrollo de los dientes en el área adherida, e incluso desgarros linguales (Arancibia, 2006).

Figura 6. Algoritmo para el manejo de la Vía Aérea en Secuencia de Pierre Robin



Fuente: (Arancibia, 2006).

2.9.2 Manejo Odontológico

2.9.2.1 Historia Clínica

En toda historia clínica, el odontólogo debe realizar una buena anamnesis del paciente. Se debe indagar sobre las dificultades que tiene para respirar, comer, hablar y tragar. Se debe preguntar a los padres de posibles enfermedades en su familia (Salgado & Mateos, 2015). Además, es necesario conocer si el parto fue distócico o natural y si al momento de nacer presentó la secuencia malformativa de Pierre Robin. Se investiga si el paciente ya fue operado o tiene alguna cirugía próxima. En la actualidad, muchos pacientes con dicho síndrome consumen un suplemento nutricional rico en hidratos de carbono para poder así paliar los problemas de crecimiento. Se requiere anexar a la historia clínica pruebas y exámenes previos que se le han realizado al niño, así como los tratamientos y cirugías previas (Rojas, Romo, & Torres, 2014).

La tabla 2 muestra ciertos criterios que se deben tomar en cuenta al momento de realizar la anamnesis del paciente.

Tabla 2. Criterios diagnósticos para la secuencia de Pierre Robin

<i>Síntomas alimenticios</i>	¿Tiene dificultad para comer? ¿Se encuentra desnutrido? ¿Se alimenta 3 o más veces al día?
<i>Síntomas orales</i>	¿Siente dolor al masticar? ¿Puede ocluir los dientes de arriba con los de abajo? ¿Tiene espacio entre los dientes? ¿Tiene los dientes movidos? ¿Sangran las encías al cepillarse? ¿Le cuesta cepillarse?

	¿Traga con dificultad?
<i>Síntomas respiratorios</i>	¿Le cuesta respirar?
	¿Padece de apnea obstructiva del sueño?

Fuente: (Rojas, Romo, & Torres, 2014)

2.9.2.2. Exploración

Se debe de realizar una exploración minuciosa tanto extraoral como intraoral del paciente con el síndrome de Pierre Robin.

2.9.2.2.1 Extraoral

Se debe observar los rasgos faciales, simetrías y proporciones. En el caso de la secuencia de Pierre Robin se podrá notar a plena vista una retrusión del mentón debido a la hipoplasia mandibular provocada por dicho síndrome, al igual, que una asimetría facial (Salgado & Mateos, 2015).

2.9.2.2.2 Intraoral

En el examen intraoral se debe observar si el paciente se encuentra en una dentición primaria, permanente o mixta. Además, es importante medir la línea media, que no se encuentre desviada, el overjet y overbite, clase molar y canina, entre otros. Cuando se explore cada pieza dental se detalla si estas presentan agenesia, hipomineralización, cambio en forma, estructura o número y presencia de caries y placa bacteriana (Salgado & Mateos, 2015).

2.9.2.2.3 Índice de placa bacteriana e índice de gingivitis

El índice de placa bacteriana va a aportar una gran información al profesional sobre el grado de higiene que tiene el paciente, así como en las zonas que falta cepillado. Esto determinará si el paciente está realizando una correcta técnica de cepillado o si necesita mejorarla. Además, se podrá observar la presencia de gingivitis y determinar si esta es leve, moderada o grave, o si ya presenta síntomas de periodontitis (Salgado & Mateos, 2015).

2.9.2.2.4 Evaluación del riesgo de caries

Para poder evaluar el riesgo de caries primero se debe indagar sobre la alimentación del paciente como:

- Cuantas veces al día come
- Cuantas cucharadas de azúcar consume en cada comida
- Que tan frecuente consume bebidas carbonatadas
- Que tan frecuente consume dulces y chocolates y cuantas veces al día

Además, se recomienda utilizar el protocolo Cambra, el cual va a evaluar los factores de riesgo de caries, factores protectores y los indicadores de enfermedad. En los factores de riesgo se podrá observar si hay placa visible, o si consume una alta ingesta de hidratos de carbono. En los factores protectores se debe preguntar si consume agua fluorada y se puede realizar pruebas de flujo salivar. Por último, en los indicadores de enfermedad se debe observar si el paciente presenta lesiones con hipomineralización, o caries para así determinar el grado en el que se encuentra (Salgado & Mateos, 2015).

La tabla 3 muestra una guía clínica para los pacientes de 6 años o más para así poder determinar el nivel de riesgo de caries que tiene. Esta guía fue propuesta por Jenson en el 2007 (Rojas, Romo, & Torres, 2014).

Tabla 3. Guía Clínica sobre el nivel de riesgo de caries

TABLA 2.- "CARIES MANAGEMENT BY RISK ASSESSMENT" CAMBRA: GUÍA CLÍNICA PARA PACIENTES DE 6 AÑOS O MÁS (JENSON L. 2007)								
Nivel de riesgo	Frecuencia radiográfica	Frecuencia de cariograma	Test de saliva (flujo y cultivo bacteriano)	Antibacterianos (clorhexidina, xilitol)	Fluoruros	Control de Ph	Suplementos de potasio y calcio	Sellantes (en base a resina o vidrio ionómero)
Bajo	Radiografía Bitewing cada 24-36 meses.	Reevaluación de riesgo cariogénico cada 6-12 meses.	Quizás como línea base de referencia en pacientes nuevos.	Según lo arrojado por el test de saliva.	Pasta de dientes con contenido de flúor 2 veces al día, después del desayuno y en la noche al acostarse. Opcionalmente barniz de NaF si hay exposición excesiva de la raíz o sensibilidad.	No requiere	No requerido. Opcional en excesiva exposición radicular o sensibilidad	Opcional o como el protocolo de sellantes ICDAS
Moderado	Radiografía Bitewing cada 18-24 meses.	Reevaluación de riesgo cariogénico cada 4-6 meses.	Quizás como línea base de referencia en pacientes nuevos o si se sospecha de un alto recuento bacteriano y para evaluar la eficacia y cooperación del paciente.	Según lo arrojado por el test de saliva. Xilitol (6-10 gr/día) chicles o masticables (2 o 4 veces al día).	Pasta de dientes con contenido de flúor 2 veces al día. Enjuague de NaF al 0,05% diariamente. 1-2 aplicaciones iniciales de barniz de NaF, otra aplicación a los 4-6 meses.	No requiere	No requerido. Opcional en excesiva exposición radicular o sensibilidad	Según protocolo de sellantes ICDAS
Alto	Radiografía Bitewing cada 6-18 meses o hasta que las lesiones no cavitadas sean evidentes.	Reevaluación de riesgo cariogénico cada 3-4 meses y aplicación de barniz de fluoruro.	Test de flujo salival y cultivo bacteriano inicialmente y cada vez realizado el cariograma para evaluar la eficacia y colaboración del paciente.	Gluconato de clorhexidina al 0,12%. Enjuague con 10 ml por 1 minuto al día durante una semana cada mes. Xilitol (6-10 gr/día) chicles o masticables (dos, 4 veces al día).	Pasta de dientes altamente fluorada (1,1% NaF) 2 veces al día en vez de la pasta de dientes fluorada regular. Opcionalmente enjuague de NaF al 0,2% diariamente (1 botella). luego enjuague bucal de NaF al 0,05% 2 veces al día. 1-3 aplicaciones iniciales de barniz de NaF, otra aplicación a los 3-4 meses.	No requiere	Opcional: aplicación de pasta calcio/fosfato varias veces al día	Según protocolo de sellantes ICDAS
Muy alto	Radiografía Bitewing cada 6 meses o hasta que las lesiones no cavitadas sean evidentes.	Reevaluación de riesgo cariogénico cada 3 meses y aplicación de barniz de fluoruro.	Test de flujo salival y cultivo bacteriano inicialmente y cada vez realizado el cariograma para evaluar la eficacia y colaboración del paciente.	Gluconato de clorhexidina al 0,12%. Enjuague con 10 ml por 1 minuto al día durante una semana cada mes. Xilitol (6-10 gr/día) chicles o masticables (dos, 4 veces al día).	Pasta de dientes altamente fluorada (1,1% NaF) 2 veces al día en vez de la pasta de dientes fluorada regular. Opcionalmente enjuague de NaF al 0,2% diariamente (1 botella). luego enjuague bucal de NaF al 0,05% 2 veces al día. 1-3 aplicaciones iniciales de barniz de NaF, otra aplicación a los 3-4 meses.	Enjuague neutralizante de ácido es necesario en boca seca.	Requiere aplicación de pasta calcio/fosfato 2	Según protocolo de sellantes ICDAS.

Fuente: (Rojas, Romo, & Torres, 2014)

2.9.2.2.5 Registros radiográficos

Es importante realizar estudios radiográficos para así establecer un mejor diagnóstico y tratamiento. Se recomienda realizar:

- Radiografía panorámica
- Radiografías periapicales
- Aletas de mordida
- Ortopantomografía
- Telerradiografía lateral de cráneo

(Salgado & Mateos, 2015).

Con el uso de la ortopantomografía se puede evidenciar la secuencia de erupción de los pacientes con la secuencia malformativa de Pierre Robin se encuentra alterada. Es importante destacar que con dicha frecuencia se podrá observar que las cabezas condilares se van a encontrar poco desarrolladas, lo cual provocará una apertura máxima de aproximadamente 24mm y podría dificultar tanto la toma de radiografías como la observación intraoral (Salgado & Mateos, 2015).

En la telerradiografía lateral de cráneo se puede ver que el paciente tendrá un ángulo craneal disminuido, una rama ascendente mandibular corta y un cuerpo mandibular poco desarrollado. Además, otra característica muy frecuente de dicha secuencia es la presencia de un ángulo goniaco abierto (Salgado & Mateos, 2015).

2.9.3 Planificación del plan de tratamiento

La planificación del plan de tratamiento debe ser asistida por un grupo multidisciplinar debido a las múltiples manifestaciones clínicas que el paciente con secuencia de Pierre Robin presenta. Primero, se debe tomar en cuenta y tratar la condición que ponga en riesgo la vida del paciente, como es la obstrucción de la vía aérea o la dificultad para alimentarse. Después de tener estas condiciones bajo control, el paciente debe ser evaluado por el resto del equipo multidisciplinario para así planificar la secuencia del plan de tratamiento (Salgado & Mateos, 2015).

La inclusión del odontólogo dentro del equipo multidisciplinario es de gran importancia, ya que manejará el caso de dichos pacientes. Se encargará tanto del tratamiento preventivo como terapéutico, y les mejorará su calidad de vida. Dicho profesional va a evaluar:

- Diagnóstico inicial
 - Principal molestia
- Atención médica – sistémica
- Cuidado de emergencia
- Presentación del plan de tratamiento
- Procedimientos diagnósticos
- Control de enfermedades
 - Control periodontal
 - Control de caries
- Reevaluación
 - En caso que se encuentre alterado o interrumpido el tratamiento
- Cuidado definitivo
 - Tratamiento de cada pieza

- Control de mantenimiento
 - Mantener los resultados del tratamiento realizado y así prevenir la recurrencia de la enfermedad
 - En cada control se debe evaluar:
 - Placa e higiene oral
 - Salud periodontal
 - Detección de caries

(Salgado & Mateos, 2015).

2.10 Tratamientos

2.10.1 Odontológico

Los pacientes pediátricos pueden presentar agenesia y/o retardo eruptivo de las piezas temporales cuando se encuentran cerca de la fisura palatina o hipoplasia mandibular. En dichos pacientes se debe realizar un buen diagnóstico a temprana edad que vayan acorde a los otros tratamientos propuestos por las otras especialidades médicas. Antes de realizar cualquier intervención quirúrgica, el odontólogo deberá tratar primero la enfermedad periodontal y caries que presente el paciente. Además, se colocará aparatología expansora para mejorar la condición ósea de dichos pacientes y así obtener mejores resultados postoperatorios (Salgado & Mateos, 2015).

Se realizará un control cada 6 meses para evitar la aparición de caries de acuerdo al riesgo que presente cada paciente. Además, en cada control se deberá reforzar tanto en el paciente como en los padres las técnicas de cepillado, tres veces al día con pasta fluorada de 1.000ppm. En la clínica se podrá aplicar flúor en barniz para así mineralizar las zonas que ya presenten manchas blancas. Se debe valorar la colocación de sellantes en aquellas muelas que presenten fosas y fisuras profundas y sean más propensas para la aparición de la caries dental (Salgado & Mateos, 2015).

En ciertos casos, los pacientes requieren tratamientos ortopédicos para así poder reducir el número de tratamientos quirúrgicos posteriores en el área maxilar o mandibular. Además, el tratamiento ortopédico ayudará a que la lengua encuentre otro punto de apoyo sin obstruir la vía aérea y promover el crecimiento mandibular. Dichos aparatos se van a caracterizar por la presencia de placas palatinas hechas de acrílico las mismas que sellarán la fisura palatina. Existen diversos métodos para poder realizar este tratamiento los cuales se describirán a continuación. (Salgado & Mateos, 2015).

2.10.1.1 Método de Hotz

En este método se van a emplear unas placas palatinas de acrílico que pueden ser pasivas o activas. Las activas son aquellas que van a presentar un tornillo de expansión en las placas de acrílico. Estas se van a activar de cada 7 a 15 días para poder dirigir el crecimiento óseo y mejorar dicha condición. Este método será utilizado en aquellos pacientes que presenten fisura labio-palatina uni o bilateral y protrusión de la premaxila leve o severa. En cambio, las pasivas solo van a presentar las placas palatinas de acrílico sin tornillo de expansión (Salgado & Mateos, 2015).

2.10.1.2 Método de McNeil

El método de McNeil es aquel en donde se utilizan placas palatinas intraorales de acrílico cuando se presenten fisuras labio-palatinas. Sin embargo, a diferencia del método de Hotz, las placas palatinas de este método estarán sujetas con un gorro de tracción extraoral que permitirá el crecimiento óseo (Salgado & Mateos, 2015).

2.10.1.3 Método de Grayson

Este método va a incorporar una antena nasal a las placas palatinas de acrílico. Estas se van a prolongar hasta los cartílagos nasales para poder así modelar las narinas (Salgado & Mateos, 2015).

2.10.1.4 Método de Georgiade-Latham

El método de Georgiade-Latham va a emplear un aparato de avance dentomaxilar el cual se situará en la fisura labio-palatina unilateral. Además, emplea un aparato de reposición elástica de la premaxila en la misma fisura labio-palatina pero bilateral. Al igual que los otros métodos tendrá una placa palatina activa de acrílico con tornillos de expansión (Salgado & Mateos, 2015).

Figura 7. Aparato Ortopédico Método de Georgiade-Latham



Fuente: (Delgado et al., 2005)

Todos estos métodos descritos, presentan un tipo de tratamiento prequirúrgico para niños con secuencia de Pierre Robin. Dichos métodos se encargarán de:

- Alinear los segmentos palatinos
- Reducir el ancho de la fisura palatina
- Guiar el crecimiento de los segmentos palatinos
- Mejorar la posición lingual y mejorar así la alimentación
- Moldear los cartílagos nasales

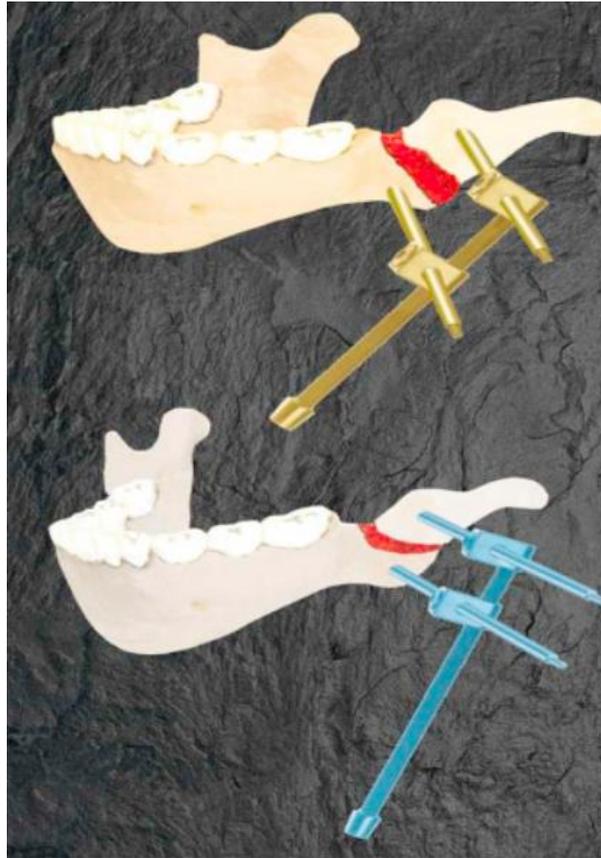
(Delgado et al., 2005).

2.10.2 Quirúrgico

Los pacientes que presentan fisura labio-palatina y/o hipoplasia mandibular severa requieren de la evaluación de un cirujano oral y maxilofacial. En dichos casos se requerirá un tratamiento quirúrgico como glosopexia, traqueotomía, distracción ósea mandibular, alveoloplastía, entre otras (Arancibia, 2006).

El alargamiento gradual de la mandíbula es una técnica muy utilizada por los cirujanos maxilofaciales, la cual va a permitir aumentar las dimensiones mandibulares a expensas de un dispositivo especial. Esto ayudará en la elongación de los tejidos blandos, musculatura, vasos, nervios, piel y hueso adyacente para poder permitir la correcta posición de la lengua y evitar la obstrucción de la vía aérea (Arancibia, 2006). Esta técnica consiste en realizar primero osteotomía en la mandíbula y luego fijar unos distractores que van a permitir la separación progresiva de la fractura, logrando así una elongación progresiva del hueso mandibular. En la figura 8 se demuestra la ubicación de los distractores mandibulares externos, y como estos forman un callo fibroso en la medida en que se expanden. En dicho callo, se depositará hueso y se elongará la mandíbula.

Figura 8. Distractores mandibulares



Fuente: (Martínez et al., 2018)

La distracción osteogénica es una técnica quirúrgica que ha revolucionado el manejo de la secuencia malformativa de Pierre Robin. Mediante dicha técnica se ha logrado mejorar los problemas de hipoplasia mandibular, glosptosis y obstrucción de la vía respiratoria. Es importante mencionar, que la distracción debe realizarse de forma bilateral y con la expansión simultanea de ambos lados ya que, de lo contrario, se obtendrá un crecimiento deforme y se cambiará el plano de oclusión (Martínez et al., 2018).

En los pacientes que presenta la secuencia malformativa de Pierre Robin, después de los tratamientos quirúrgicos, suelen perdurar defectos óseos y ausencias dentarias. Para poder solventar dichos problemas, se pueden recurrir al uso de prótesis fijas o removibles, como también, prótesis implantosoportadas. Todo esto se realiza con el fin de devolver las piezas

ausentes en la arcada dental para permitir una correcta oclusión, fonación y alimentación (Salgado & Mateos, 2015).

METODOLOGÍA

3.1 Tipos de estudios

Descriptivo – Retrospectivo. Es descriptivo ya que se medirán las variables en estudio y retrospectivo, porque se trabajarán con hechos que se dieron en la realidad.

Diseño experimental, transversal descriptivo. Se efectuará el estudio de pacientes que presenten la secuencia de Pierre Robin, para la medición de sus características en forma independiente.

3.2 Población

Se estudiarán pacientes que presenten la secuencia malformativa de Pierre Robin en el Hospital Metropolitano en Quito, Ecuador.

3.2.1 Muestra

20 pacientes que presenten la secuencia de Pierre Robin en el Hospital Metropolitano en Quito, Ecuador. Se estudiarán solo los casos de pacientes de sexo masculino y femenino entre horas de vida a 18 años de edad que hayan sido sometidos a un tratamiento tanto odontológico como quirúrgico.

3.2.2 Criterios de inclusión

Niños y niñas con horas de vida a 18 años de edad que presenten la trisomía característica de la secuencia de Pierre Robin y presenten caries dentales. Deben ser pacientes que consientan ser parte del estudio.

3.2.3 Criterios de exclusión

Niños y niñas que presenten solo una manifestación clínica, tengan ausencia de hipoplasia mandibular y no presenten caries dentales. Pacientes que no consientan ser parte del estudio.

3.3 Materiales

- Historia clínica del Ministerio de la Salud
- Consentimiento informado del paciente
- Manejo odontológico

- Guantes estériles
- Espejo intrabucal
- Explorador
- Pinza algodонера
- Ionómeros de vidrio (VitreBond, Ketac Molar, Vitremer)
- Resinas Compuestas (Tetric)
- Flúor (Flúor Barniz, Gel)
- Aparatos ortopédicos
 - Acrílico
- Manejo quirúrgico
 - Alveoloplastía
 - Distractores mandibulares
 - Glosopexia

3.4 Procedimientos

Antes de iniciar el estudio, será necesario solicitar una autorización al Comité de Bioética de la Universidad San Francisco de Quito.

Una vez autorizado el estudio, se seleccionarán los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión del estudio. Los pacientes que sean seleccionados, se les realizará una historia clínica completa, con su debido consentimiento informado y autorización para ser parte del estudio y registrar fotos antes y después del tratamiento.

Las primeras citas serán realizadas por un odontólogo y por un equipo multidisciplinario para determinar las manifestaciones clínicas que pongan en riesgo la vida del paciente. Una vez que estas sean solventadas, el odontólogo procederá a realizar un aparato ortopédico prequirúrgico para preparar al paciente a un tratamiento quirúrgico el cual será realizado por un cirujano oral y maxilofacial de la Universidad San Francisco de Quito.

Además, se mantendrá un control de las caries y enfermedad periodontal que presente el paciente.

La cirugía se llevará a cabo en el Hospital Metropolitano de Quito por el equipo de cirugía oral y maxilofacial para la colocación de los distractores mandibulares. Se realizarán tomografías para valorar la ubicación de dichos distractores y se controlará el dolor y malestar del paciente.

Se van a realizar controles semanales para poder realizar la activación de los distractores. Además, se realizará un análisis tomográfico cada quince días por un periodo de tres meses para valorar el proceso de elongación mandibular. A la par, el odontólogo realizará los controles cada 6 meses para mantener un buen estado de salud bucal. Todos los datos obtenidos serán tabulados estadísticamente y se obtendrán los resultados.

3.4 Análisis Estadístico

Los resultados obtenidos, tanto de la intervención quirúrgica como la intervención odontológica, se van a comparar mediante una estadística analítica descriptiva y se compararán con estudios de casos clínicos que no han tenido un manejo odontológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Arancibia, C. (2006). Secuencia de Pierre Robin. *Neumología pediátrica*, 1(1): 34-36.
- Bustamante, G. & Larico, Q. (2014). Secuencia de Pierre Robin (RS). *Revista de actualización clínica médica*, 46(1): 2442-2446.
- Chávez, M. (2005). Algunas consideraciones sobre la evaluación del niño con dismorfias faciales. *Paediatrica*, 7(1): 18-24.
- Delgado, M., Herrero, E., Romero, M. & Romance, A. (2005). Tratamiento ortopédico prequirúrgico de la fisura palatina con la filosofía de Latham. *RCOE*, 10(2): 199-204.
- Gómez, V., Martínez, E., Velasco, A., Pérez, M. & Planells, P. (2012). Síndrome de Pierre Robin: Estado actual y revisión bibliográfica. *Odontología pediátrica*, 20(3): 190-200.
- Jakobsen, L., Ullmann, R., Christensen, S., Jensen, K., Henriksen, K., Hansen, C., Knudsen, M., Larsen, L., Tommerup, N. & Tumer, Z. (2007). Pierre Robin sequence may be caused by dysregulation of SOX9 and KCNJ2. *Journal of medical genetics*, 44(6): 381-386.
- López, A., Sanz, H. & Suárez, E. (2010). Síndrome de Pierre Robin. *Gaceta Médica Boliviana*, 33(1): 38-43.
- Martínez, A., Masot, R., Osorio, J. & Ocete, E. (2018). Distracción mandibular ósea: resultados del postoperatorio inmediato. *Revista española de cirugía oral y maxilofacial*, 40(1): 1-6.
- Peralta, C. (2009). Epónimos en medicina pediátrica: ¿Quién fue Pierre Robin? *Canarias pediátrica*, 33(3): 291- 295.
- Revuelta, R. (2009). La cavidad bucal del nacimiento a la infancia: Desarrollo, patologías y cuidados. *Perinatología y reproducción humana*, 23(2): 82-89.

- Rojas, S., Romo O. & Torres, M. (2014). Manejo clínico odontológico integral del paciente con síndrome de Sjogren: una propuesta. *Avances en odontoestomatología*, 30(4): 205-217.
- Salgado, A. & Meteos, M. (2015). Manejo odontológico general de un paciente con síndrome de Pierre Robin: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Maxillaris*, 18(189): 150-161.
- Suárez, F. & Prieto, J. (2007). Complejo agnatia holoprosencefalia: informe de caso. *Colombia Medica*, 38(3): 305-307.
- Tiol, A. (2017). Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. *Revista ADM*, 74(3): 146-151