

Distracción de mandíbula en la asociación retrognatia glosoptosis (síndrome de Pierre Robin)

Dres. P.L. Dogliotti, E. Nadal

Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva Hospital de Pediatría J.P. Garrahan

Resumen

Los pacientes con retrognatia y glosoptosis evolucionan favorablemente en la mayoría de los casos con pautas de alimentación y posturales. Algunos, con mayor severidad de los síntomas, pueden presentar insuficiencia ventilatoria, broncoaspiración, frecuentes infecciones pulmonares, falta de aumento de peso y están predispuestos a contraer otras infecciones. Utilizamos la distracción mandibular en siete pacientes sintomáticos, a razón de 1-2 mm/día, con desaparición de todos los síntomas, sin complicaciones. La evaluación se hizo tomando parámetros clínicos como la desaparición del tiraje esternocostal y de los episodios de apnea, la inmediata alimentación oral con aumento de la curva de peso hasta su normalización. Se trata de un procedimiento simple, efectivo, rápido y de bajo costo. Se evitan la traqueostomía y otros procedimientos quirúrgicos de poca efectividad.

Palabras clave: Síndrome de Pierre-Robin-Distracción mandibular.

Summary

Congenital micrognathia and glossoptosis as seen in Pierre Robin syndrome improve spontaneously and can be managed conservatively. More severe cases have frequent episodes of respiratory aspiration, repeated infection and bronchopulmonary disease. Malnutrition and failure to thrive are also observed. Application of gradual traction applied to the mandible is an easy way to resolve this anomaly. This procedure was successfully used in seven patients, thus avoiding tracheostomy and other proposed surgical approaches.

Index Words: Micrognathia - Pierre Robin Syndrome - Mandibular traction.

Resumo

Os pacientes com retrognatia e glossoptose evoluíram favoravelmente com manejo alimentar e postural. Alguns, com maior gravidade dos sintomas, podem apresentar insuficiência ventilatória, broncoaspiração, infecções respiratórias de repetição, falta de aumento de peso e estão predispostos a outras infecções. Utilizamos o aumento mandibular em sete pacientes sintomáticos, a razão de 1 - 2 mm/dia, com desaparecimento de todos os sintomas, sem complicações. A avaliação se fez tomando como parâmetros clínicos o desaparecimento da tiragem intercostal e os episódios de apnéia, a imediata alimentação oral com aumento da curva de peso até sua normalização. Trata-se de um procedimento simples, efetivo, rápido e de baixo custo. Evitam-se a traqueostomia e outros procedimentos cirúrgicos de pouca efetividade.

Palavras chave: Síndrome de Pierre-Robin - Alongamento mandibular.

Introducción

La glosptosis o retro desplazamiento de la lengua, asociado con retrognatia y fisura palatina se conoce como Síndrome de Pierre Robin. Otros síndromes también presentan la asociación retrognatia-glosptosis, como los síndromes de Nager o de Sticker. Las manifestaciones clínicas comunes son la dificultad en la succión y deglución, asociadas con obstrucción inspiratoria¹, el tiraje costal y esternal son constantes. Las complicaciones broncopulmonares por aspiración y la falta de aumento de peso son las mayores consecuencias de esta anomalía. Se la considera una deformación más que un síndrome², ya que se origina por presión intrauterina que impide la extensión de la cabeza. Como consecuencia se produce la falta de crecimiento de la mandíbula, la posición de la lengua y además la fisura del paladar blando. Se la prefiere denominar secuencia Pierre-Robin. La mayoría de estos pacientes pueden superar esta situación con medidas clínicas y posturales y éstos con el tiempo recuperan la forma y el tamaño de la mandíbula y la lengua. Los pacientes con sintomatología más severa requieren glosopexia quirúrgica, la que no siempre es efectiva, y a menudo una traqueostomía si presentan riesgo de vida.

Material y método

Fueron evaluados siete pacientes de entre 15 y 60 días de vida con secuencia de Pierre Robin para una distracción mandibular. Todos los pacientes presentaban severa micrognatia y glosptosis, tiraje inspiratorio, bajo peso, serias dificultades en su alimentación y algunos episodios de broncoaspiración. Todos tenían una indicación probable de traqueostomía. Se les realizaron estudios de la deglución y radiografías de perfil del cavum pre y post distracción.

Técnica quirúrgica: Por vía endo-oral se abordó la región del ángulo de la mandíbula, sin lesionar los gérmenes dentarios. Se colocó un "K-wire", transfijante, tomando ambos ángulos mandibulares y el cuerpo de la lengua; en el sector anterior de la mandíbula, en ambas ramas basales se colocaron una o dos clavijas roscadas. Se procedió a efectuar las osteotomías de la mandíbula en el sector posterior al último germen dentario. Estas osteotomías fueron muy fáciles de efectuar ya que el tejido óseo es muy

blando a esta edad. Se fijaron los mini distractores unidireccionales y se suturaron las incisiones mucosas. La distracción comenzó a las 24 hs. a razón de 1 ó 2 mm diarios, 0,5 o 1 mm cada 12 hs, hasta lograr una oclusión mandibular normal. Lograda la distracción se mantuvo el distractor hasta la osificación del callo. Se estima que éste se produce, en el doble de tiempo que demoró la distracción, siendo entonces retirado el aparato.

Resultados

Todos los pacientes tuvieron mejoría de la respiración y desaparición del tiraje, luego del procedimiento. El aumento de peso y las mediciones radiológicas pre y post cirugía fueron los parámetros que objetivaron la mejoría en todos. (Fig. 1).

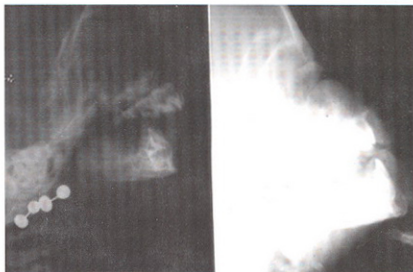


Fig. 1: Radiografías pre y post operatorias. Se observan la diferencia de la columna aérea y la proyección de los incisivos de la mandíbula en relación con los del maxilar superior, luego de 53 días de tratamiento.

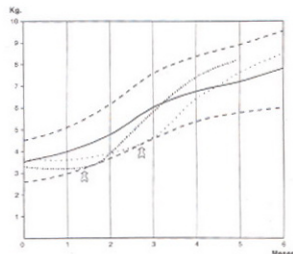


Tabla 1: curvas de peso en los pacientes. Las flechas indican el momento quirúrgico.

En la tabla 1 se observa la recuperación del peso de estos bebés.

Discusión

La asociación de micrognatía y glosoptosis se puede tratar habitualmente en forma conservadora porque muchos mejoran con el tiempo. Se consideran deformaciones y no malformaciones; sólo los casos más severos pueden requerir tratamiento quirúrgico. Los procedimientos usados hasta la actualidad han sido: glosoplejia, que consiste en la sutura de la punta de la lengua al labio inferior, la glosoplejia con alambre de Kirschner realizada a través de los ángulos de la mandíbula³. Estos procedimientos a menudo se complican con dehiscencias de las suturas, lengua bifida o labios y encías con cicatrices. En los pacientes que no responden al tratamiento conservador se presentan problemas respiratorios graves que obligan a veces a la traqueostomía. La traqueostomía en el neonato debe ser realizada con extremo cuidado y mantenerse en forma prolongada con todos los riesgos que implica.

Se demostró que la osteodistracción es un método efectivo para la reconstrucción de la mandíbula, evitándose el uso de injertos óseos y de material de osteosíntesis⁴. Aplicando el procedimiento en los 7 casos, obtuvimos la elongación de la mandíbula, el avance de la lengua, que al desplazar hacia adelante la rama horizontal mandibular, tracciona los músculos genihióideo, geniogloso, milohióideo y el vientre anterior del digástrico y el hioides hacia adelante, junto con el hiogloso. Esto se confirma en las radiografías de cráneo de perfil en las que se observa el ensanchamiento de la columna aérea y el ascenso y anteposición del hioides (Fig. 1). Con la distracción mandibular hemos logrado acelerar los tiempos en que naturalmente se hubiera corregido esta deformación.

Las indicaciones del procedimiento incluyen pacientes con:

1. Tratamientos conservadores inefectivos y que pueden requerir una traqueostomía.
2. Necesidad de asistencia respiratoria mecánica.
3. Otras malformaciones, que agravan los síntomas.
4. Aspiraciones reiteradas, infecciones respiratorias y falta de aumento de peso.
5. Formas clínicas graves que por su medio social o condiciones de vida, no puede asegurarse un correcto manejo.

Bibliografía

1. Randall P, Hamilton R: The Pierre Robin Syndrome. In: Grabb WC, Rosenstein W, Bzoch KR, Ed. Cleft lip and palate. Boston: Little, Brown, 1971.
2. Cohen MM Jr.: Syndromology: an updated conceptual overview. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1990; 19:33-37.
3. Woolf RM, Georgiade NG, Pickrell KL: Micrognathia and associated cleft palate (Pierre Robin Syndrome). *Plast Reconstr Surg* 1960;26:199.
4. Mc Carthy JG, Scriber J, Karp N, et al: Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 89:1-8, 1992.

Trabajo presentado en el 3º Congreso del CIPESUR, Viña del Mar, Chile, 1998

P.L. Dogliotti
Félix Lora 74
1405-Buenos Aires-Argentina
Tel/fax: 4988-9404