

CARTA AL EDITOR

Utilidad de la distracción mandibular en la secuencia de Pierre Robin en el período neonatal

Usefulness of mandibular distraction in the Pierre Robin sequence in neonates

Sr. Editor:

La secuencia de Pierre Robin (SPR) incluye micrognatia, glosoptosis y obstrucción respiratoria. La fisura palatina es una manifestación adicional, que puede estar ausente en algunos casos. Se puede presentar aislada o en el 30% asociada con otras malformaciones, pudiendo tener en estos casos peor pronóstico. Las alteraciones principales que pueden presentar son la obstrucción aérea y la dificultad para la ingesta, debidas a la hipoplasia mandibular que provoca la retroposición de la base lingual, actuando como elemento obstructivo al nivel del espacio retrofaríngeo¹. El manejo precoz y efectivo es determinante en el pronóstico y calidad de vida del paciente. En los últimos años se plantea en casos de obstrucción severa de la vía aérea la distracción ósea mandibular como tratamiento de elección, sobre todo cuando el manejo conservador no es eficaz^{2,3}.

Presentamos dos casos de SPR en los que se llevó a cabo distracción mandibular en el período neonatal. El primer caso es el de un neonato varón de un embarazo mal controlado. Test de APGAR al minuto de 6 y a los 5 minutos de 8, peso al nacer 3.030 g. En la exploración se aprecia SPR con microrretrognatia marcada, fisura palatina posterior. El segundo caso es el de el primer hijo varón de un embarazo controlado y tolerado. Peso al nacer 3.400 g. Test de APGAR al minuto de 9 y a los 5 minutos de 10. En la exploración se aprecia SPR con fisura palatina posterior, exoftalmos, narinas antevertidas, orejas de implantación baja e hiperlaxitud articular. En la exploración ocular se objetivan datos de miopía y potenciales evocados auditivos alterados. Estos datos clínicos son compatibles con el diagnóstico de síndrome de Stickler.

En los dos pacientes las medidas posturales, el soporte respiratorio y la aspiración continua de secreciones no supusieron mejoría, persistiendo episodios de saturación de oxígeno < 90% con y sin relación con las tomas, siendo preciso efectuar estas por sonda nasogástrica. El examen radiológico por tomografía computarizada (fig. 1) confirmó en ambos que la obstrucción severa era causada por el desplazamiento

posterior de la lengua, por lo cual, dada la evolución clínica, se llevó a cabo tratamiento quirúrgico, colocándose distractores mandibulares a los dos meses y a los 17 días respectivamente. En ambos se colocaron distractores externos por vía percutánea, y la corticotomía se realizó a través de un abordaje intraoral por detrás del último molar, para evitar lesionar los gérmenes dentarios. El período de latencia, antes de comenzar la activación, fue de dos días y el ritmo de distracción de 1 mm diario. El período de consolidación fue en promedio de 4 semanas.

En el primer caso se utilizó un distractor unidireccional. El paciente 2 presentaba una mayor discrepancia maxilomandibular, por lo que se utilizó un distractor multidireccional (fig. 2) que permite un mayor control del vector de distracción a expensas de un diseño más complejo y un mayor tamaño del dispositivo⁴.

En ambos casos, a las tres semanas de instaurar la DMO no presentaban episodios de desaturación, realizaban las tomas por la boca con buena succión y ganancia ponderal adecuada.

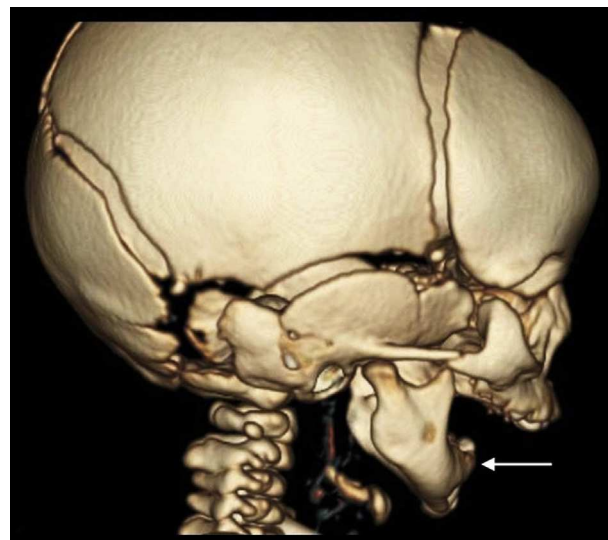


Figura 1 Reconstrucción tridimensional por tomografía computarizada del paciente del caso número 2 previo a la distracción mandibular. Se observa el tamaño más pequeño de la mandíbula y su posición más posterior (flecha blanca) con respecto al maxilar superior como hallazgos compatibles con microrretrognatia.

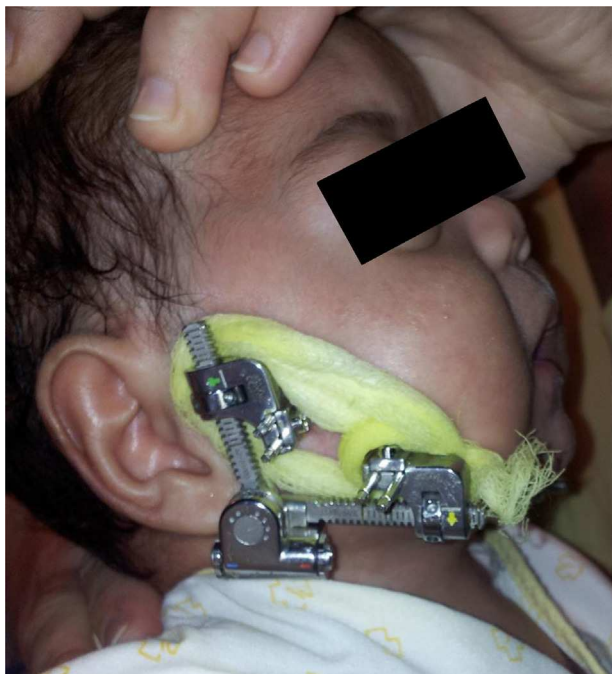


Figura 2 Paciente del caso número 2. Posición del distractor mandibular multidireccional (Multi-Guide II, Stryker Leibinger, Freiburg, Germany) del lado derecho. Final de la fase de activación en la que se observa el avance mandibular y su correcta alineación con el maxilar superior en el perfil facial del paciente.

La distracción ósea es una técnica ortopédica quirúrgica que fue introducida primero para elongación de los huesos largos del cuerpo⁵, y en 1992 se comenzó a realizar a nivel mandibular⁶. Se basa en el principio de que la tensión estimula la histogénesis con formación ósea. Para ello se realiza una osteotomía en la mandíbula y se coloca un dispositivo metálico de distracción anclado mediante unos pines a cada lado de la osteotomía (fig. 2). Posteriormente la activación del distractor (a una velocidad de entre 1 o 2 mm/día) permite la elongación ósea hasta lograr el nivel deseado de avance mandibular. Al final del procedimiento, después de completar la distracción, los dispositivos se dejan en su lugar durante un periodo adicional de 4-6 semanas para permitir que el hueso regenerado pueda consolidar.

El avance de 1 o 2 mm diarios permite la tracción hacia delante de la lengua y de los músculos suprahioides, liberando la vía aérea por aumento del espacio hipofaríngeo⁷.

La DMO permite evitar la traqueotomía en estos pacientes con SPR severa y otros tratamientos menos efectivos como la glosopexia⁸, incluso en algunos casos muy severos se puede llevar a cabo DMO con glosopexia para liberar la vía aérea⁹.

Con 1 año y 6 meses de evolución respectivamente, no se han observado complicaciones derivadas de esta técnica. Estudios a largo plazo han demostrado que la DMO no provoca secuelas ni interfiere con el desarrollo de las piezas dentarias y/o crecimiento mandibular¹⁰.

La DMO puede ser considerada una alternativa terapéutica temprana en aquellos pacientes con SPR severa.

Bibliografía

1. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: Review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg.* 1994;93:934-42.
2. Sesenna E, Magri AS, Magnani C, Brevi BC, Anghinoni ML. Mandibular distraction in neonates: Indications, technique, results. *Ital J Pediatr.* 2012;38:7.
3. Iatrou I, Theologie-Lygidakis N, Schoinohoriti O. Mandibular distraction osteogenesis for severe airway obstruction in Robin Sequence. Case report. *J Craniomaxillofac Surg.* 2010;38:431-5.
4. Ow ATC, Cheung LK. Meta-analysis of mandibular distraction osteogenesis: Clinical applications and functional outcomes. *Plast Reconstr Surg.* 2008;121:54e-69e.
5. Ilizarov GA, Devyatov AA, Kamerin VK. Plastic reconstruction of longitudinal bone defects by means of compression and subsequent distraction. *Acta Chir Plast.* 1980;22:32-41.
6. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg.* 1992;89:1-8.
7. Judge B, Hamlar D, Rimell FL. Mandibular distraction osteogenesis in a neonate. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;125:1029-32.
8. Dauria D, Marsh JL. Mandibular distraction osteogenesis for Pierre Robin sequence: What percentage of neonates need it? *J Craniomaxillofac Surg.* 2008;19:1237-43.
9. Cheng AT, Corke M, Loughran-Fowlds A, Birman C, Hayward P, Waters KA. Distraction osteogenesis and glossopexy for Robin sequence with airway obstruction. *ANZ J Surg.* 2011;81:320-5.
10. Tibesar RJ, Scott AR, McNamara C, Sampson D, Lander TA, Sidman JD. Distraction osteogenesis of the mandible for airway obstruction in children: Long-term results. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;143:90-6.

M.L. Couce^{a,*}, A. Baña^a, A. Pérez-Muñuzuri^a, J. Albertos-Castro^b, J.M. García-Rielo^b y J.M. Fraga^a

^a Servicio de Neonatología, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^b Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maria.luz.couce.pico@sergas.es (M.L. Couce).