

## Manejo multidisciplinario de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin. Revisión de literatura

## Multidisciplinary management of maxillofacial alterations associated with Pierre Robin Syndrome. Literature review

## Manejo multidisciplinar das alterações maxilofaciais associadas à Síndrome de Pierre Robin. Revisão de literatura

Jenyffer Alexandra Cerda Sánchez 

María Viviana Mora Astorga 

Ana Karina García 

### Endereço para correspondência:

Jenyffer Alexandra Cerda Sánchez

Iñaquito Alto

Paseo de la Universidad No. 300 y Juan Díaz

Quito - Ecuador

E-mail: jacerdas@estudiantes.uhemisferios.edu.ec

**RECEBIDO:** 31.08.2021

**MODIFICADO:** 05.09.2021

**ACEITO:** 08.10.2021

### RESUMO

Establecer la secuencia del manejo terapéutico de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin en intervención multidisciplinaria, mediante una revisión de literatura entre el año 2016 y 2021. La investigación realizada para el presente artículo es de tipo descriptivo, estableciendo como muestra artículos publicados del año 2016 al 2021, recolectados en la base de PubMed y Google Académico, empleando los términos de búsqueda, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combinados con los conectores booleanos AND y sus homólogos en español. Se estableció como estrategia PICO la búsqueda ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) que arrojó 14 artículos en PubMed y 951 artículos en Google Académico. Se consideraron como criterios de inclusión revisiones sistemáticas, metaanálisis, revisiones bibliográficas y casos clínicos, que traten sobre el Síndrome de Pierre Robin y su manejo quirúrgico. Los criterios de exclusión fueron libros, monografías, estudios experimentales; que permitieron obtener artículos de PubMed y 29 de Google académico. Cada resultado se digitó en un diagrama de flujo. Cada artículo fue analizado en su totalidad. Fueron almacenados en un archivo digital. La historia clínica, examen físico, hospitalización en UCI para monitoreo continuo, realizar exámenes diagnósticos complementarios, el abordaje conservador y/o quirúrgico determinada por el nivel de obstrucción de la vía aérea constituyen la secuencia idónea sugerida por varios autores para el manejo de las alteraciones maxilofaciales del Síndrome

de Pierre Robin.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome de Pierre Robin. Anomalias maxilofaciales. Procedimientos quirúrgicos operativos.

#### ABSTRACT

To establish the sequence of therapeutic management of maxillofacial alterations associated with Pierre Robin Syndrome in multidisciplinary intervention, through a literature review between 2016 and 2021. The research carried out for this article is descriptive, establishing as a sample articles published from 2016 to 2021, collected in the PubMed and Google Academic database, using the search terms, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combined with the Boolean AND connectors and their Spanish counterparts. The search ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) was established as a PICO strategy, which yielded 14 articles in PubMed and 951 articles in Google Scholar. Systematic reviews, meta-analyses, bibliographic reviews and clinical cases, dealing with Pierre Robin Syndrome and its surgical management, were considered as inclusion criteria. The exclusion criteria were books, monographs, experimental studies; that allowed to obtain articles from PubMed and 29 from academic Google. Each result was entered into a flow chart. Each article was analyzed in its entirety. They were stored in a digital archive. The clinical history, physical examination, hospitalization in the ICU for continuous monitoring, performing complementary diagnostic tests, the conservative and/or surgical approach determined by the level of airway obstruction constitute the ideal sequence suggested by several authors for the management of the maxillofacial alterations of the Pierre Robin Syndrome.

**KEYWORDS:** Pierre Robin Syndrome. Maxillofacial abnormalities. Surgical procedures, operative.

#### RESUMEN

Estabelecer a sequência do manejo terapêutico das alterações maxilofaciais associadas à Síndrome de Pierre Robin em intervenção multidisciplinar, por meio de revisão de literatura entre 2016 e 2021. A pesquisa realizada para este artigo é descritiva, estabelecendo como amostra artigos publicados de 2016 a 2021, coletados na base de dados PubMed e Google Acadêmico, usando os termos de pesquisa, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combinados com os conectores booleanos AND e seus equivalentes espanhóis. A busca ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) foi estabelecida como uma estratégia PICO, que rendeu 14 artigos no PubMed e 951 artigos no Google Scholar. Foram considerados critérios de inclusão revisões sistemáticas, metanálises, revisões bibliográficas e casos clínicos, tratando da Síndrome de Pierre Robin e seu manejo cirúrgico. Os critérios de exclusão foram livros, monografias, estudos experimentais; que permitiu obter artigos do PubMed e 29 do Google Acadêmico. Cada resultado foi inserido em um fluxograma. Cada artigo foi analisado na íntegra. Eles foram armazenados em um arquivo digital. A história clínica, o exame físico, a internação em UTI para acompanhamento contínuo, a realização de exames complementares de diagnóstico, a abordagem conservadora e/ou cirúrgica determinada pelo grau de obstrução das vias aéreas constituem a sequência ideal sugerida por diversos autores para o manejo da maxilo-facial alterações da Síndrome de Pierre Robin.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Pierre Robin. Anormalidades maxilofaciais. Procedimientos cirúrgicos operativos.

## INTRODUCCIÓN

El complejo orofacial comienza su formación alrededor de la cuarta semana de vida intrauterina. La formación del tercio medio de la cara, del paladar duro y blando se desarrolla por los procesos maxilares y palatinos (PP), que, durante la octava semana de gestación, se desplazarán hacia la línea media, deslizándose por encima de la lengua, y provocarán una elevación y remodelado óseo por la presión que ésta ejerce sobre ellos. Tras este proceso, la lengua desciende por sí sola y finaliza la fusión de los procesos palatinos<sup>1</sup>. Durante este proceso, múltiples anomalías congénitas craneofaciales pueden aparecer en recién nacidos<sup>2</sup>. En el caso del Síndrome de Pierre Robin, la mutación genética causante está asociada al gen SOX9, en el cromosoma 17, que afecta el desarrollo de las estructuras faciales<sup>3</sup>.

El Síndrome de Pierre Robin (SPR) fue descrito por primera vez en 1923 por el estomatólogo francés homónimo<sup>4</sup>. El SPR está asociado a numerosas malformaciones maxilofaciales, como son la hipoplasia mandibular, la glosoptosis y una serie de complicaciones del aparato estomatognático que se producen durante el desarrollo embriológico, lo que provoca una severa disminución en el crecimiento mandibular y compromete el aspecto facial<sup>5</sup>. Posteriormente, se determinó que la etiología del Síndrome Pierre Robin es de origen genético, ya que es causado por alteraciones hereditarias durante el crecimiento intrauterino. Un diagnóstico temprano y un abordaje quirúrgico son esenciales en el tratamiento del paciente, a causa de que el síndrome presenta una progresión característica, debido a que las malformaciones que aparecen surgen de forma consecutiva<sup>6</sup>.

La secuencia de la aparición de malformaciones en el Síndrome de Pierre Robin es caracterizada por la triada de micrognatia, glosoptosis y obstrucción de las vías aéreas respiratorias (OVA)<sup>7</sup>. Este síndrome ocurre en 1 de 8.500 y 1 en 14.000 nacimientos<sup>8</sup>. La obstrucción de vías respiratorias es provocada por la mandíbula hipoplásica que se encuentra retroposicionada; de esta forma, la lengua y la musculatura suprahioides entran en contacto constante y obstruyen las vías respiratorias<sup>9</sup>, dificultando la capacidad de respirar y de alimentarse, por lo que son consideradas como las complicaciones principales del SPR<sup>10</sup>. Las malformaciones están asociadas a la presencia de paladar hendido en forma de U; en estos casos, la alimentación se

ve afectada y el bajo peso en el recién nacido es una complicación persistente, por lo que el uso de placas de paladar y sonda nasofaríngea son necesarias para favorecer a la alimentación<sup>11</sup>.

El tratamiento del Síndrome de Pierre Robin está enfocado en evitar la obstrucción de las vías aéreas, para reducir el riesgo de muerte en el recién nacido<sup>12</sup>. Existen diferentes tipos de intervenciones quirúrgicas, de acuerdo a la severidad del caso. En estadios leves, el tratamiento es conservador, y consiste en colocar al recién nacido en una posición decúbito prono lateral para facilitar la tracción de la lengua y reducir la obstrucción de vías respiratorias<sup>13</sup>. En casos más severos, la indicación es un tratamiento quirúrgico, como la adhesión de la lengua al labio que busca generar una adhesión temporal de la lengua al labio<sup>14</sup>. En otros casos, la osteogénesis con distractores mandibulares será la opción más recomendada debido a que trata directamente la hipoplasia mandibular, mediante dispositivos colocados interna y externamente que logran el alargamiento horizontal de la mandíbula<sup>8</sup>.

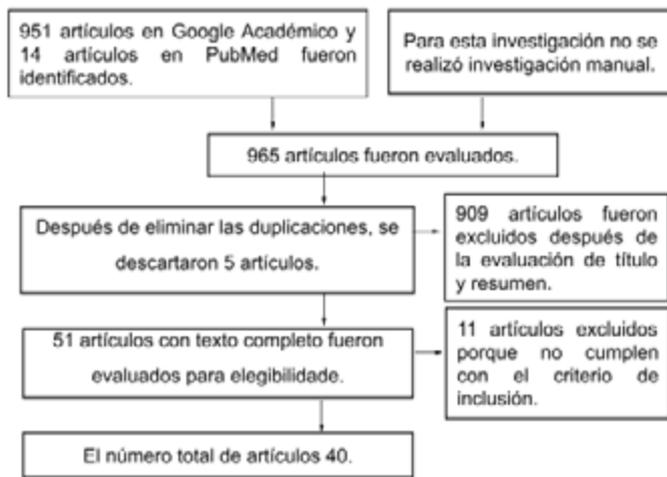
Existen varios procedimientos quirúrgicos para tratar el Síndrome de Pierre Robin. Uno de ellos es la traqueotomía, procedimiento que mantiene permeable la vía aérea, evita la retención de CO<sub>2</sub>, daños cerebrales y casos de muerte súbita; sin embargo, por las altas tasas de mortalidad, se proponen otros procedimientos como el alargamiento gradual de la mandíbula y la distracción osteogénica mandibular que permite la desobstrucción de las vías respiratorias<sup>15</sup>. Este procedimiento consiste en realizar osteotomía para lograr el alargamiento de las ramas mandibulares y la colocación de distractores que generen la separación progresiva de la fractura, aliviando la obstrucción en la base de la lengua<sup>16</sup>. En la región intraoral, puede presentarse múltiples lesiones quísticas en el reborde alveolar, conocidas como nódulos de Bohn, y fisuras palatinas en forma de U, que requerirán abordaje quirúrgico más localizado como veloplastias, palatoplastias y otras<sup>1</sup>.

En base a todo lo expuesto previamente, el propósito de esta revisión de literatura es establecer la secuencia del manejo terapéutico de las alteraciones maxilofaciales asociadas al Síndrome de Pierre Robin en intervención multidisciplinaria, mediante una revisión de literatura entre el año 2016 y 2021.

La investigación realizada para el presente artículo es de tipo descriptivo, estableciendo como muestra artículos publicados del año 2016 al 2021, re-

colectados en la base de PubMed y Google Académico, empleando los términos de búsqueda, Pierre Robin Syndrome, Maxillofacial Abnormalities, Surgical Procedures, Operative, combinados con los conectores booleanos AND y sus homólogos en español. Se estableció como estrategia PICO la búsqueda ((Pierre Robin Syndrome) AND (Maxillofacial Abnormalities)) AND (Surgical Procedures, Operative) que arrojó 14 artículos en PubMed y 951 artículos en Google Académico.

Se consideraron como criterios de inclusión revisiones sistemáticas, metaanálisis, revisiones bibliográficas y casos clínicos, que traten sobre el Síndrome de Pierre Robin y su manejo quirúrgico. Los criterios de exclusión fueron libros, monografías, estudios experimentales; que permitieron obtener 11 artículos de PubMed y 29 de Google académico. Cada resultado se digitó en un diagrama de flujo (Figura 1). Cada artículo fue analizado en su totalidad. Fueron almacenados en un archivo digital.



**Figura 1** - Diagrama de flujo del proceso sistemático de revisión.

## REVISIÓN DE LA LITERATURA

### Etiopatología del Síndrome de Pierre Robin

La formación del maxilar superior se origina a partir de los procesos palatinos, que se fusionan entre la octava y décima semana de gestación. La lengua cumple un papel importante en este proceso, debido a que el desplazamiento hacia su posición normal permite la fusión óptima de los procesos palatinos. Es an-

tes de la novena semana de gestación<sup>17</sup>, cuando se produce el factor desencadenante del Síndrome de Pierre Robin, denominado hipoplasia mandibular, mismo que se desarrolla cuando la cabeza se desplaza hacia el esternón y frena el crecimiento mandibular<sup>4</sup>. Esta alteración provoca que la lengua no se encuentre en una posición normal<sup>18</sup>, obstruya la orofaringe y evite la fusión de los procesos palatinos, y, de esta forma, genera una hendidura en forma de U o de V<sup>19</sup>.

El Síndrome de Pierre Robin es una secuencia caracterizada por la tríada de micrognatia congénita, glosoptosis y obstrucción de las vías respiratorias<sup>20</sup>. Presenta una incidencia de 1 en 8.500 y 1 en 14.000 nacimientos<sup>8</sup>. Entre el 73% y 90% de los casos pueden presentar hendiduras en el paladar secundario en forma de U o de V<sup>13</sup>. En la actualidad, se considera erróneo denominarlo síndrome al SPR<sup>17</sup>, debido a que el factor desencadenante de la afección es la micrognatia, que contribuye a la aparición de la glosoptosis y el resto de signos clínicos propios de la enfermedad, por lo que se lo ha denominado correctamente como secuencia de Pierre Robin<sup>21</sup>. En un 60% de los casos, el SPR puede asociarse a otras anomalías congénitas como el Síndrome de Treacher-Collins, velocardiofacial<sup>22</sup>, Síndrome de Stickler, la delección<sup>22</sup> y otros<sup>15</sup>.

### Manifestaciones Maxilofaciales

Las manifestaciones maxilofaciales características del SPR provocan una serie de complicaciones debido a que la mandíbula hipoplásica presenta una proyección anterior reducida; de este modo, la lengua debe desplazarse hacia atrás y ajustarse al espacio disponible, generando mayor obstrucción de la faringe, reflujo ácido<sup>6</sup>, obstrucción de vías respiratorias, dificultad en la alimentación, gasto de energía aumentado al respirar<sup>22</sup>, y, en casos más severos, epiglotis insuficiente, laringomalacia y segmentos de estenosis traqueal<sup>6</sup>. Los efectos secundarios más comunes son la retención de CO<sub>2</sub>, defectos cardiacos, daño cerebral y muerte súbita<sup>15</sup>. En el caso de pacientes con hendiduras palatinas, según la clasificación de Veau, las hendiduras más comunes en el Síndrome de Pierre Robin son el tipo II, asociadas a peso y altura inadecuado en recién nacidos por los problemas de alimentación e infecciones recurrentes del sistema respiratorio<sup>4</sup>.

### Tratamiento Conservador

El tratamiento del Síndrome de Pierre Robin comienza con la historia clínica y el examen físico del paciente, en conjunto de exámenes complementarios de polisomnografía, índice de apnea/hipopnea (IAH)<sup>23</sup>, laringoscopia<sup>24</sup>, pulso continuo, oximetría, apnea obstructiva, nasoendoscopia, y broncoscopia evaluados en unidad de cuidados intensivos neonatales<sup>25</sup>. El abordaje terapéutico del Síndrome de Pierre Robin requiere un enfoque multidisciplinario que involucre a profesionales como, anestesiólogo pediátrico, otorrinolaringólogo, enfermero, neonatólogo, neumólogo, odontólogo<sup>26</sup>, cirujano craneomaxilofacial, terapeuta de lenguaje y otros<sup>6</sup>. La posición prona es el tratamiento inicial que sugiere que la estrechez del espacio faríngeo mejore por medio de la gravedad que desplaza la lengua hacia adelante y reduce la obstrucción respiratoria<sup>13</sup>.

En el caso que la posición prona fracase, está indicado la colocación de una sonda nasofaríngea que consiste en un tubo flexible insertado en la fosa nasal con el extremo distal ubicado en la laringe, justo encima de la epiglotis. Este procedimiento es altamente efectivo y menos riesgoso pues permite que la lengua se mueva hacia adelante y el recién nacido respire a través de él<sup>27</sup>. Otra alternativa no quirúrgica es la placa palatina modificada. Este dispositivo con extensión velar de aproximadamente 3 mm<sup>20</sup>, se coloca endoscópicamente en el recién nacido para lograr el recubrimiento del paladar hendido; ensancha la hipofaringe, reduce las complicaciones respiratorias después del cierre de hendiduras palatinas<sup>28</sup>, induce la posición anterior y horizontal de la lengua, alivia la obstrucción de vías aéreas y mejora la alimentación por el estímulo que genera en la succión y deglución. Generalmente necesita de desgastes y cremas fijadoras para mantenerse in situ<sup>29</sup>.

### Tratamiento Quirúrgico

Antes y después de cualquier procedimiento quirúrgico, se realizan exámenes para descartar problemas concomitantes de las vías respiratorias, como la polisomnografía para determinar el índice de apnea-hipopnea (IAH), laringoscopia y broncoscopia para detectar laringomalacia y traqueomalacia, y endoscopia superior para la detección de reflujo gastroesofágico<sup>30</sup>. El abordaje quirúrgico del SPR puede realizarse mediante 3 procedimientos; traqueotomía, adhesión lengua labio y distracción osteogénica mandibular<sup>31</sup>.

La traqueotomía es el procedimiento indicado para aliviar la obstrucción de las vías respiratorias exclusivamente para casos en los que otras medidas terapéuticas fracasaron o para tratar signos clínicos inmediatos. Se asocia a varias complicaciones como declinaciones accidentales, obstrucciones del tubo, infecciones, fístulas, sangrado, estenosis traqueal y neumotórax<sup>7</sup>.

La adhesión lengua labio o denominada como Glosopexia o ALL, consiste en asegurar quirúrgicamente la porción ventral anterior de la lengua hacia el labio inferior, mediante incisiones y puntos de sutura, este procedimiento busca elevar la lengua y traccionarla hacia adelante<sup>14</sup>, lo que permite desplazar la base de la lengua en sentido anterior, a fin de aliviar la obstrucción de las vías respiratorias, luego, las suturas se liberarán en 7 días postquirúrgicos<sup>32</sup>. Este procedimiento se realiza en las primeras semanas de vida para reducir la obstrucción de vías respiratorias. Se asocia con un alto grado de éxito y menor tasa de complicaciones, sin embargo, el diagnóstico y el tipo de paciente es un factor determinante para la selección de esta técnica<sup>33</sup>. Estudios realizados en Boston, determinan un rango de éxito del 33% al 100%<sup>19</sup>.

El gold estándar de procedimientos quirúrgicos es la distracción osteogénica mandibular que consiste en normalizar el volumen y morfología de la mandíbula mediante un procedimiento quirúrgico<sup>34</sup>. La distracción osteogénica mandibular permite reducir o erradicar la obstrucción de vías respiratorias en casos donde la sintomatología se origina a partir de la micrognatia y la glosoptosis, sin embargo, en pacientes con patología sistémica el éxito de esta técnica es cuestionable, por lo que la traqueotomía podría ser el tratamiento de elección<sup>35</sup>. La planificación quirúrgica para la distracción osteogénica mandibular debe considerar el vector detractor apropiado, que generalmente debe ser lo más horizontal de acuerdo a la morfología mandibular para evitar la carga excesiva del ATM y prevenir la anquilosis temporomandibular<sup>31</sup>. Comparando los tres tipos de abordajes del SPR, se demostró que la DOM reduce el IAH en mayor medida que el tratamiento conservador y ALL<sup>17</sup>.

El DOM consiste en realizar osteotomía en forma de L invertida para permitir que el área horizontal sea lo más paralela posible al plano oclusal y el área vertical sea paralela a la cara posterior de la rama mandibular, reservando una zona ósea ideal para la colocación del dispositivo distractor<sup>30</sup>. El abordaje se realiza mediante incisión de Risdon, incisión del músculo

platismo con osteótomo de 3 mm colocado a lo largo de la corteza lingual, identificando el nervio alveolar inferior<sup>36</sup>. La distracción comienza al tercer día postoperatorio para generar una distracción de 2 mm por día, realizada mediante un vector horizontal que permite desplazar la mandíbula hacia adelante 1 mm por día<sup>7</sup>. El dispositivo permanece colocado entre 6 a 8 semanas, duración del periodo de consolidación ósea<sup>25</sup>, logrando un avance total de 20 mm en promedio<sup>19</sup>. La DOM puede presentar complicaciones como infecciones, daño del nervio alveolar inferior, recaída del hueso con distracción, anquilosis del ATM y en casos más severos, muerte<sup>37</sup>.

En el caso de pacientes con paladar hendido las cirugías indicadas son las palatoplastias, que pueden realizarse mediante varias técnicas, como la técnica de Veau-Wardill-Kilner, técnica de Bardach de 2 colgajos utilizada en hendiduras más anchas, técnica de incisión mínima de Mendoza indicada en hendiduras estrechas, entre otras<sup>38</sup>, donde la extensión de la hendidura palatina es un factor determinante para la elección del procedimiento reparativo. En hendiduras parciales o completas, se utiliza la técnica de veloplastia intravelar de Sommerlad que consiste en 2 incisiones laterales de la fibromucosa palatina para lograr la disección y reposicionamiento de los músculos velares y un colgajo vomeriano en el caso de hendiduras anchas, seguido del cierre del paladar duro. Generalmente estos procedimientos se realiza dentro de los primeros 6 meses de edad con  $\pm 2.4$ , y en el caso del cierre del paladar duro a los  $15 \pm 3$  meses<sup>39</sup>. La palatoplastia aumenta el riesgo de dificultad respiratoria por lo que el tiempo sugerido para realizar el abordaje quirúrgico es en edades posteriores a 14.6 meses con el fin de reducir el riesgo de complicaciones<sup>40</sup>.

## DISCUSIÓN

El Síndrome de Pierre Robin requiere una participación multidisciplinaria donde el cirujano craneomaxilofacial, anestesiólogo pediátrico, otorrinolaringólogo, paramédico, neonatólogo, neumólogo y terapeuta de lenguaje<sup>6</sup>, cumplen un papel esencial en el tratamiento tanto conservador como quirúrgico, sin embargo, los protocolos varían según la formación y experiencia del especialista. El tratamiento integral empieza con historia clínica y examen físico<sup>40</sup> y moni-

toreo en unidad de cuidados intensivos para registrar el pulso y saturación<sup>25</sup>, sin embargo, se determinó que la historia clínica y el examen físico con valoración en UCI de pulso y oximetría no son suficientes debido a que la obstrucción de vías respiratorias y sus signos presentan aparición tardía<sup>21</sup>, por esta razón es recomendado realizar exámenes complementarios que permitan obtener una valoración completa y un diagnóstico preciso para establecer un protocolo de tratamiento específico<sup>15</sup>, que generalmente se realiza después del parto<sup>29</sup>.

En este síndrome, las vías aéreas requieren de una evaluación realizada mediante exámenes como polisomnografía, índice de apnea/hipopnea<sup>23</sup>, nasendoscopía, broncoscopía<sup>26</sup>, laringoscopía<sup>24</sup> y otros, que permiten obtener una valoración completa del paciente. El tratamiento de primera línea en casos de obstrucción respiratoria leve es el abordaje no quirúrgico como la posición en decúbito prono lateral y la colocación de una vía aérea nasofaríngea<sup>8</sup>; sin embargo, en obstrucciones graves, algunos autores proponen que el tratamiento adecuado es la adhesión lengua-labio<sup>7</sup>. Estudios reportan que la ALL es una cirugía eficaz que mantiene la lengua en posición anterior y mejora el índice de apnea/hipopnea en aproximadamente un 50% de los casos<sup>18</sup>, además, se considera menos invasiva y con menor riesgo de complicaciones<sup>33</sup>, sin embargo, la distracción osteogénica mandibular está asociada con mejores resultados de IAH, debido a que la ALL presenta persistencia posquirúrgica de la obstrucción de las vías respiratorias<sup>14</sup>.

Investigaciones recientes comparan el abordaje no quirúrgico, la ALL y la DOM en pacientes con Síndrome de Pierre Robin, demostrando que el grupo con DOM presentan un menor porcentaje en el IAH en comparación con los otros grupos<sup>17</sup>. Se reporta en análisis realizados con polisomnografía que la ALL mejora, pero no corrige la obstrucción aérea en su totalidad y de forma predecible<sup>19</sup> debido a que la ALL únicamente trata la glosptosis de forma temporal, mientras que la DOM es el tratamiento con mayor éxito ya que corrige de forma definitiva la hipoplasia mandibular<sup>32</sup>, mejora la glosptosis y alivia la obstrucción aérea, sin embargo, el diagnóstico de las vías respiratorias y el juicio clínico es esencial<sup>34</sup>, lo que obliga un manejo quirúrgico basado en la severidad de la obstrucción respiratoria y la dificultad en la alimentación. La ausencia de protocolos estandarizados entre los diferentes reportes analizados impide tener una secuencia de actividades

de ser ejecutadas en el Síndrome en cuestión. Por otro lado, la falta de información acerca de alteraciones maxilofaciales dentro de las mallas curriculares en estudiantes odontólogos es una de las principales limitantes.

La elevada prevalencia del Síndrome de Pierre Robin obliga a que se modifique las mallas curriculares de estudiantes de odontología para que el odontólogo general se encuentre capacitado para guiar a los padres de familia en el tratamiento del paciente y referir al profesional adecuado.

## CONCLUSIÓN

La historia clínica, examen físico, hospitalización en UCI para monitoreo continuo, realizar exámenes diagnósticos complementarios, el abordaje conservador y/o quirúrgico determinada por el nivel de obstrucción de la vía aérea constituyen la secuencia idónea sugerida por varios autores para el manejo de las alteraciones maxilofaciales del Síndrome de Pierre Robin.

## REFERENCIAS

1. Tiol Carrillo A. Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. *Rev ADM*. 2017;74(3):146-51.
2. Shdaifat N, al-Zoubi Z, Khraisat H, Al-Omor R, Matar K. Identical twins with Pierre Robin syndrome; unusual encounter. *Electron Physician*. 2017;9(5):4296-9.
3. Varadarajan S, Madapusi Balaji T, Thirumal Raj A, Archana Gupta A, Patil S, Hassan Alhazmi T, et al. Genetic mutations associated with Pierre Robin syndrome / sequence: a systematic review. *Mol Syndromol*. 2021;12(2):69-86.
4. Durmus Kocaaslan FN, Sendur S, Koc,ak I, Elebiler OC. The comparison of Pierre Robin Sequence and non-syndromic cleft palate. *J Craniofac Surg*. 2020;31(1):226-9.
5. Velásquez Franco S, Velásquez Franco T, Uribe Llano J, Rincón Hurtado AM. Técnicas empleadas para el tratamiento de la secuencia de Pierre Robin: revisión de literatura. *Mente Joven*. 2018;7:70-80.
6. Sharma P, Navin Guru K, Malviya K. Pierre Robin syndrome: a case report and review of literature and multidisciplinary approach in management updates. *Int J Med Dent Case Rep*. 2018;5(1):1-6.
7. Giudice A, Barone S, Belhous K, Morice A, Soupre V, Bennardo F, et al. Pierre Robin sequence: a comprehensive narrative review of the literature over time. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*. 2018;119(5):419-28.
8. Diep GK, Eisemann BS, Flores RL. Neonatal mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg*. 2020;31(4):1137-41.
9. Yen S, Gaal A, Smith KS. Orthodontic and surgical principles for distraction osteogenesis in children with pierre-robin sequence. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2020;32(2):283-95.
10. Karempelis P, Hagen M, Morrell N, Roby BB. Associated syndromes in patients with Pierre Robin Sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;131:109842.
11. Morice A, Soupre V, Mitanchez D, Renault F, Fauroux B, Marlin S, et al. severity of retrognathia and glossoposis does not predict respiratory and feeding disorders in Pierre Robin Sequence. *Front Pediatr*. 2018;6:351.
12. Espino-Gaucín JI, Rodríguez Rodríguez CE, Altamirano Arcos C, Combina LN, Andrade Delgado L, Malagon Hidalgo H. Manejo de secuencia de Pierre Robin con distracción externa mandibular y palatoplastia de incisiones mínimas. *Rev Argent Cir Plast*. 2020;26(1):36-40.
13. Zhang RS, Hoppe IC, Taylor JA, Bartlett SP. Surgical management and outcomes of Pierre Robin Sequence: a comparison of mandibular distraction osteogenesis and tongue-lip adhesion. *Plast Reconstr Surg*. 2019;142(2):480-509.
14. Almajed A, Viezel-Mathieu A, Gilardino MS, Flores RL, Tholpady SS, Côté A. Outcome following surgical interventions for micrognathia in infants with Pierre Robin Sequence: a systematic review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J*. 2017;54(1):32-42.
15. Ren XC, Gao ZW, Li YF, Liu Y, Ye B, Zhu SS. The effects of clinical factors on airway outcomes of mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2017;46(7):805-10.
16. Martín-Masot R, Osorio-Cámara JM, Martínez-Plaza A, Ocete-Hita E. Distracción mandibular ósea: resultados del postoperatorio inmediato. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac*. 2018;40(1):1-6.
17. Insalaco LF, Scott AR. Peripartum management of neonatal Pierre Robin Sequence. *Clin Perinatol*. 2018;45(4):717-35.
18. Camacho M, Noller MW, Zaghi S, Reckley LK, Fernandez-Salvador C, Ho E, et al. Tongue-lip adhesion and tongue repositioning for obstructive sleep apnoea in Pierre Robin Sequence: a systematic review and meta-analysis. *J Laryngol Otol*. 2017;131(5):378-83.

19. Resnick CM. Pediatric sleep surgery: skeletal procedures. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2019;27(1):67-75.
20. Poets CF, Wiechers C, Koos B, Muzaffar AR, Goyal D. Pierre Robin and breathing: What to do and when? *Pediatr Pulmonol.* 2022;57(8):19887-96.
21. Kurian C, Ehsan Z. Sleep and respiratory outcomes in neonates with Pierre Robin Sequence: a concise review. *Sleep Breath.* 2020;24(1):1-5.
22. Elmatite W, Haykal N, Upadhyay S, Pizzuto M, Watt S. Airway management in neonates with Pierre Robin Syndrome along with Mobius Syndrome and platoglossal fusion. *J Anesth Clin Res.* 2017;08(9):1-4.
23. Fan KL, Mandelbaum M, Buro J, Rokni A, Rogers GF, Chao JW, et al. Current trends in surgical airway management of neonates with robin sequence. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2018;6(11):e1973.
24. Heffernan CB, Calabrese CE, Resnick CM. Does mandibular distraction change the laryngoscopy grade in infants with Robin Sequence? *J Oral Maxillofac Surg.* 2019;77(2):371-9.
25. Hsieh ST, Woo AS. Pierre Robin Sequence. *Clin Plast Surg [Internet].* 2019;46(2):249-59.
26. Zhang N, Mao Z, Cui Y, Xu Y, Tan Y. Risk factors of prolonged mechanical ventilation in infants with Pierre Robin Sequence after mandibular distraction osteogenesis: a retrospective cohort study. *Front Pediatr.* 2021;9:587147.
27. Oh M, Park Y-M, Jung YH, Choi CW, Kim B Il, Kwon J-W. Three cases of Pierre Robin Sequence with upper airway obstruction relieved by nasopharyngeal airway insertion. *Neonatal Med.* 2019;26(3):179-83.
28. Tomic J, Metzler P, Alcon A, Jakse N, Zemann W, Schanbacher M, et al. Weight gain in infants with Pierre Robin Sequence. *J Craniomaxillofac Surg.* 2020;48(6):555-9.
29. Poets CF, Koos B, Reinert S, Wiechers C. The Tübingen palatal plate approach to Robin sequence : summary of current evidence. *J Craniomaxillofac Surg.* 2019;47(11):1699-705.
30. Hammoudeh JA, Fahradyan A, Brady C, Tsuha M, Azadgoli B, Ward S, et al. Predictors of failure in infant mandibular distraction osteogenesis. *J Oral Maxillofac Surg.* 2018;76(9):1955-65.
31. Galie M, Candotto V, Elia G, Clauser LC. Temporomandibular joint ankylosis after early mandibular distraction osteogenesis : a new syndrome ? *J Craniofac Surg.* 2017;28(5):1185-90.
32. Rajaram NR. *Tongue-tied: management in Pierre Robin Sequence.* Cambridge Med J. 2017.
33. Viezel-Mathieu A, Safran AT, Gilardino MS. A systematic review of the effectiveness of tongue lip adhesion in improving airway obstruction in children with Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg.* 2016;27(6):1453-6.
34. Volk AS, Davis MJ, Narawane AM, Abu-Ghname A, Dempsey RF, Lambert EM, et al. Quantification of mandibular morphology in Pierre Robin Sequence to optimize mandibular distraction osteogenesis. *Cleft Palate Craniofac J.* 2020;57(8):1-9.
35. Hicks KE, Billings KR, Purnell CA, Carter JM, Bhushan B, Gosain AK, et al. An Algorithm for airway management in patients with Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg.* 2018;29(5):1187-92.
36. Konofaos P, Puente-Espel J, Askandar S, Wallace RD. Mid-term outcome of mandibular distraction. *J Craniofac Surg.* 2019;30(6):1667-70.
37. Fahradyan A, Azadgoli B, Tsuha M, Urata MM, Francis SH. A single lab test to aid Pierre Robin Sequence severity diagnosis. *Cleft Palate Craniofac J.* 2019;56(3):298-306.
38. Gustafsson C, Vuola P, Leikola J, Heliovaara A. Pierre Robin Sequence : incidence of speech-correcting surgeries and fistula formation. *Cleft Palate Craniofac J.* 2019;57(3):344-51.
39. Morice A, Renault F, Soupre V, Chapuis C, Trichet Zbinden C, Kadlub N, et al. Predictors of speech outcomes in children with Pierre Robin sequence. *J Craniomaxillofac Surg.* 2018;46(3):479-84.
40. Opendakker Y, Swennen G, Pottel L, Abeloos J, Nagy K. Palate closure in patients with Pierre Robin Sequence : operative considerations. *J Craniofac Surg.* 2017;28(8):1950-4.