

Distracción osteogénica mandibular en neonato con secuencia de Pierre Robin

Mandibular distraction osteogenesis in a newborn with Pierre Robin sequence

Dr. Juan Esteban Martínez¹, Dr. Luciano Miguel Duarte², Dra. Antonella Rodríguez², Dra. Mónica Gabriela Kostecki³, Dr. Gustavo Abrile⁴

RESUMEN

La secuencia de Pierre Robin consiste en una tríada clínica de micrognatia, glosoptosis y compromiso obstructivo de las vías respiratorias, que puede cursar o no con hendidura palatina, donde se produce principalmente una obstrucción ventilatoria y dificultad para la alimentación, que repercute de manera inmediata y directa en el estado general del paciente, requiriendo muchas veces traqueostomía, así como de manera tardía en el desarrollo general del paciente durante su crecimiento. Por ello, en el siguiente artículo, de carácter descriptivo y observacional, se presentan las consideraciones generales sobre la distracción mandibular en neonatos.

Palabras clave: osteogénesis por distracción mandibular, secuencia de Pierre Robin.

ABSTRACT

Pierre Robin sequence consists of a clinical triad of micrognathia, glossoptosis and obstructive airway involvement, which may or may not present with cleft palate, where mainly ventilatory obstruction and feeding difficulty occur, which has an immediate and direct impact on the general condition of the patient, often requiring tracheostomy, as well as a late impact on the general development of the patient during growth. Therefore, in the following article, of a descriptive and observational nature, the general considerations on mandibular distraction in neonates are presented.

Keywords: mandibular distraction osteogenesis. Pierre Robin sequence.

REVISTA ARGENTINA DE CIRUGÍA PLÁSTICA 2024;30(4):333-338. [HTTPS://DOI.ORG/10.32825/RACP/202404/0333-0338](https://doi.org/10.32825/RACP/202404/0333-0338)

INTRODUCCIÓN

La secuencia de Pierre Robin (SPR) consiste en una tríada clínica de micrognatia, glosoptosis y compromiso (obstrucción) de las vías respiratorias. En 1923, Robin describió por primera vez la asociación de dificultad respiratoria asociada a la glosoptosis en presencia de micrognatia. El paladar hendido no es un criterio para el diagnóstico a pesar de que está presente en un gran porcentaje de casos. La SPR puede ocurrir de forma aislada o puede estar asociada a síndromes y otras anomalías. La obstrucción de las vías respiratorias y las dificultades para la alimentación son los principales problemas de presentación. La presencia de obstrucción de las vías respiratorias puede resultar

en apnea obstructiva del sueño y anomalías en el intercambio de gases, así como en la exacerbación de dificultades de alimentación ya presentes y retraso del crecimiento, secundarias a un desajuste entre la ingesta calórica y el uso de energía asociado con un mayor esfuerzo respiratorio. Esta obstrucción es de tipo periférica, por lo que sus intervenciones más eficientes a largo plazo son aquellas que apuntan a desobstruir la vía aérea, como la distracción osteogénica mandibular, y no aquellas que buscan saltar la obstrucción (traqueostomía). Esta obstrucción de la vía aérea se produce secundariamente al desplazamiento de la lengua hacia la parte posterior de la cavidad bucal (glosoptosis), la cual si es severa, produce un abombamiento de la lengua hacia la región superior, interponiéndose entre ambos procesos palatinos, evitando su fusión medial, lo que explica su gran asociación con la fisura palatina. Considerando esto, se deben realizar procedimientos que busquen anteriorizar la lengua para desobstruir la vía aérea, y es aquí donde en un primer momento se realizaba la adhesión labial o adhesión linguolabial, procedimiento efectivo, pero no definitivo y no anatómico. Y es allí donde se produce la principal ventaja de la distracción mandibular, la cual produce un alargamiento mandibular y restitución anatómica.

1. Neurocirujano, Cirujano Plástico, Servicio Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Coordinador Unidad de Patología Craneofacial. Parque de la Salud, Posadas, Misiones
2. Residente de Servicio Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Parque de la Salud, Posadas, Misiones
3. Pediatra Neonatóloga, Jefa de Servicio de Neonatología, Hospital Materno neonatal de Nivel III. Parque de la Salud, Posadas, Misiones
4. Cirujano Plástico, Jefe de Servicio de Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Parque de la Salud, Posadas, Misiones

✉ **Correspondencia:** Dr. Juan Esteban Martínez. dr.juanestebanmartinez@gmail.com

Los autores no declaran conflictos de intereses

Recibido: 29/10/2024 | Aceptado: 10/12/2024

DIAGNÓSTICO

Además de la evaluación de la obstrucción de las vías respiratorias en el examen físico, siempre de ser posi-

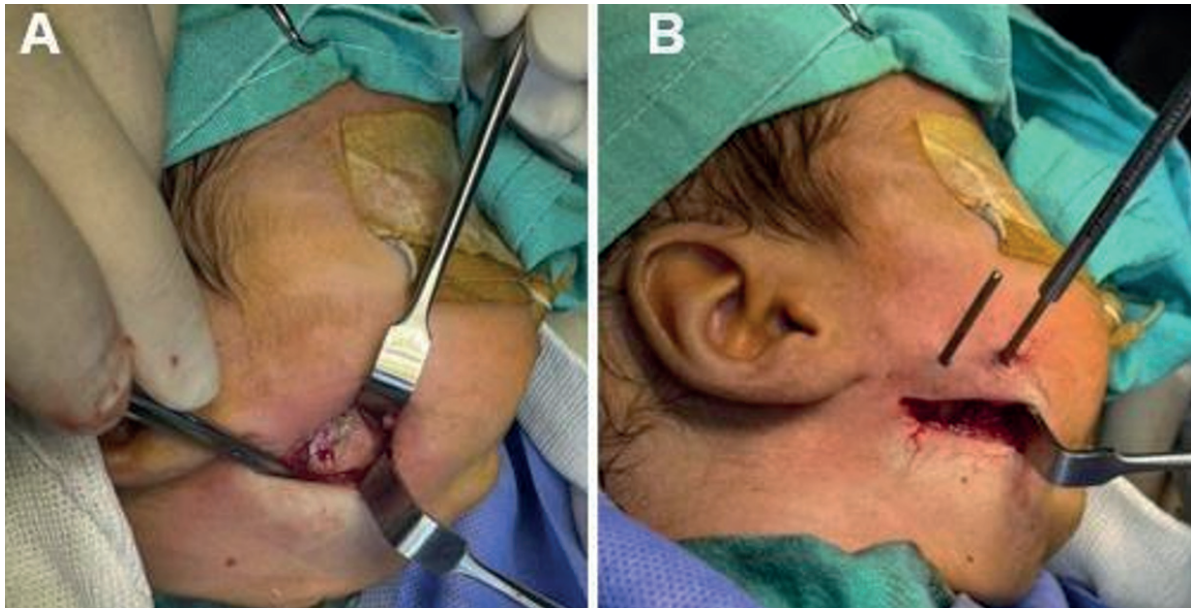


Figura 1. A) Marcación de osteotomía en L-invertida a través de abordaje submandibular. B) Colocación de pines luego de la subcorticotomía externa.

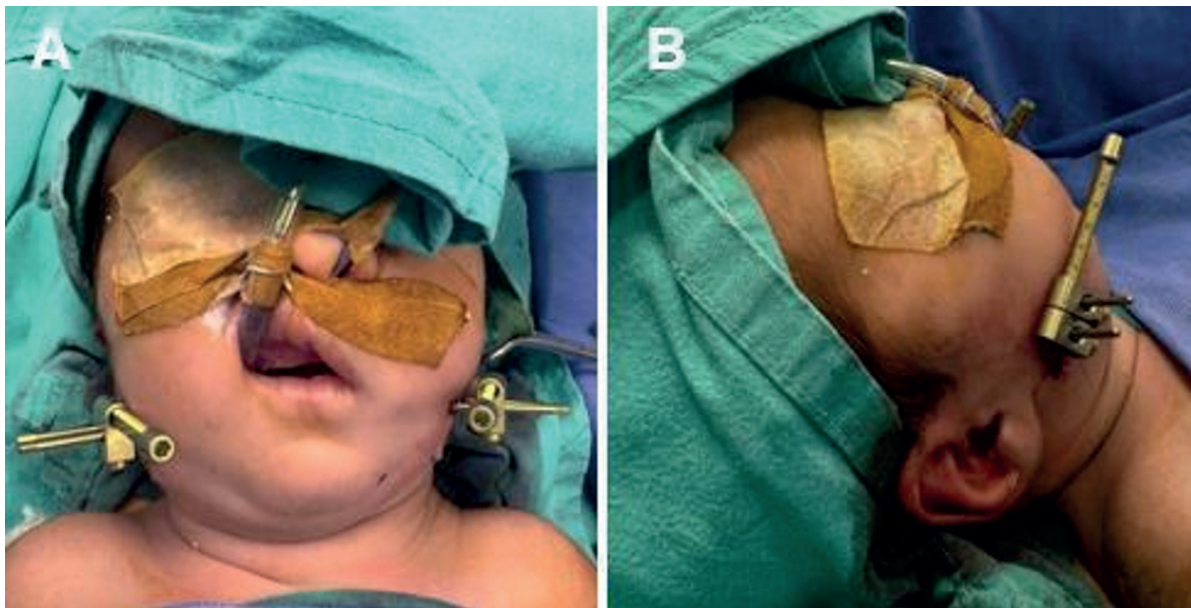


Figura 2. Posoperatorio inmediato. A) Vista frontal. B) Vista lateral.

ble se realizan otros estudios como la polisomnografía (PSG), y fibrolaringoscopia/ broncoscopia directa; la PSG es el estudio de elección para cuantificar la obstrucción de las vías respiratorias. Pero es importante considerar que, en ocasiones, no se cuenta con estos estudios a disposición, y es allí donde cobra mayor importancia el examen físico y el relato de los padres, donde se destaca la historia de insuficiencia ventilatoria (respiración ruidosa, aleteo nasal, patrón respiratorio irregular, tos, apneas evidentes, lago faríngeo) con dificultad para alimentarse por trastornos de la deglución, infecciones respiratorias a repetición con microaspiraciones, y en casos más severos desaturación por oximetría de pulso, o alteraciones cardiovasculares, que requieren intubación y conexión temprana a

asistencia respiratoria mecánica. En estos casos se decide la distracción osteogénica mandibular sin la intermediación de estudios complementarios que evalúen la función respiratoria. Pero sí es indispensable realizar una tomografía computarizada (TC) con reconstrucción 3D, para la evaluación de la estructura ósea mandibular, así como la articulación temporomandibular (ATM). Por todo esto, es fundamental su abordaje multidisciplinario, donde se incluyen neonatólogos, genetistas, neumonólogos, otorrinolaringólogos, gastroenterólogos, anestesistas y cirujanos plásticos.

HISTORIA DE LA DISTRACCIÓN MANDIBULAR

La primera aparición de la distracción osteogénica fue en 1905; Ilizarov es el padre de la distracción osteo-



Figura 3. Primer día posoperatorio e inicio de período de activación.



Figura 4. Octavo día posoperatorio (8 mm de distracción). A) Vista frontal. B) Vista lateral

génica moderna. En 1951 desarrolló una técnica para reparar fracturas complejas con mala unión en huesos largos. Mientras trataba a un paciente con un muñón corto por amputación, Ilizarov realizó una osteotomía y aplicó una fijación externa para alargar el muñón con la intención de poner un injerto; sin embargo, por casualidad descubrió que el hueso crecía en el extremo del muñón, eliminando la necesidad del injerto; posteriormente mostró que el efecto de la tracción causaba un aumento de la actividad metabólica, un incremento de la proliferación celular y un crecimiento interno con neovascularización similar a la osificación

endocondral. Hacia 1989 se presentaron los primeros casos de distracción mandibular en humanos, estos se limitaron a niños con deformidad craneofacial severa. En 1992, por primera vez en la literatura occidental, McCarthy et al. informaron sobre la aplicación clínica de la elongación mandibular por distracción gradual en pacientes con microsomía hemifacial y síndrome de Nager. En 1994, Fernando Molina y Fernando Ortiz Monasterio realizan publicaciones acerca del uso de distractores extraorales mono y bidireccionales para lograr elongación de la rama y el cuerpo mandibular en casos de microsomía hemifacial e hipoplasia mandibu-

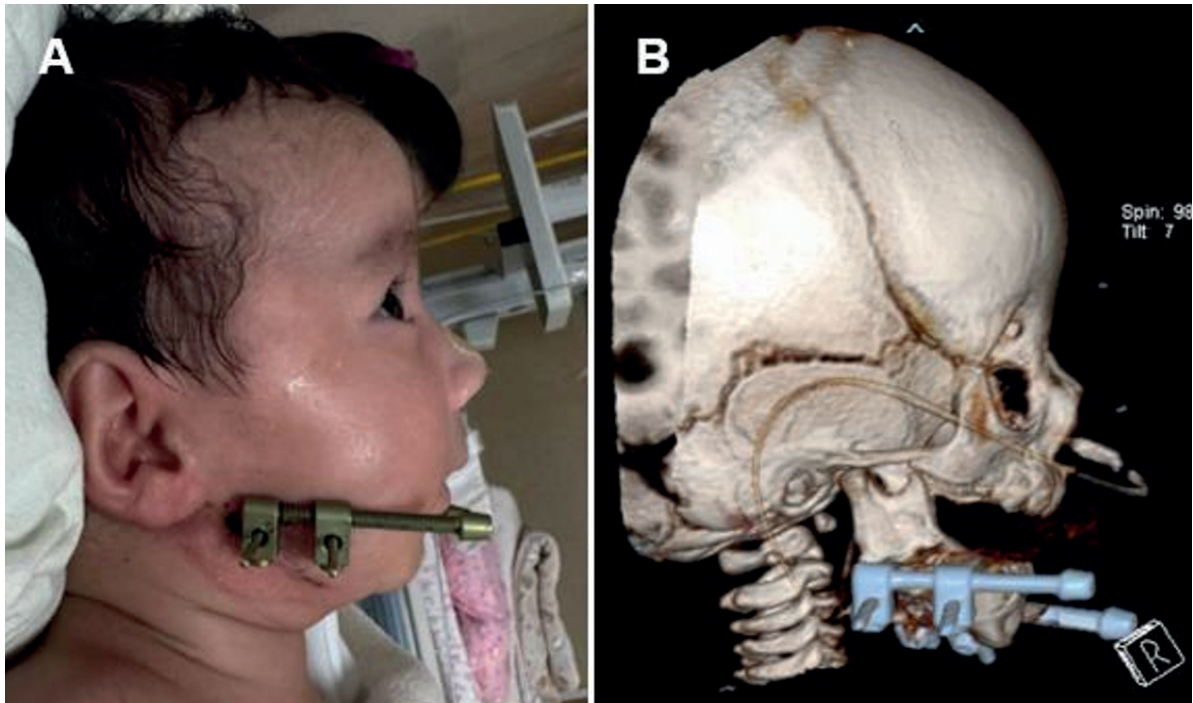


Figura 5. Décimo segundo día posoperatorio, con ganancia de 12 mm de distracción. A) Iconografía de perfil derecho. B) TC reconstrucción 3D, vista lateral derecha.

lar bilateral. En 1995, César Guerrero y cols. presentan un protocolo de manejo para alargar la mandíbula por medio de aparatos intraorales unilaterales o bilaterales con excelentes resultados. A inicios del siglo XXI, la distracción mandibular en adultos y niños estaba ampliamente estudiada y aplicada, Marcus Vinicus Martins Collares (cirujano plástico craneofacial, Porto Alegre, Brasil) fue el primero en aplicar esta técnica en neonatos de pocos días de vida, en quienes obtuvo como resultado inmediato la mejoría de la obstrucción respiratoria, y evitar así la colocación de traqueostomía temprana en casos graves de esta patología.

CONSIDERACIONES GENERALES SOBRE LA DISTRACCIÓN OSTEOGÉNICA MANDIBULAR

Pacientes con SPR con obstrucción grave de las vías respiratorias, que fracasan con el tratamiento no quirúrgico, se consideran para una intervención quirúrgica, las cuales pueden ser traqueostomía, adherencia linguolabial, distracción osteogénica mandibular o liberación subperióstica del suelo de la boca. La traqueostomía es un método directo y eficaz para asegurar la vía aérea, lo que depende del posterior crecimiento mandibular para facilitar la decanulación. Dado que la traqueostomía se asocia a múltiples comorbilidades (estenosis laríngea, traqueomalacia, neumonía crónica), se la reserva a pacientes en los que se considera que ninguna otra intervención sea una opción viable. La distracción osteogénica mandibular neonatal es una técnica que mejora la obstrucción de las vías respiratorias por la lengua y evita la traqueotomía en pacientes con expresiones graves de la secuencia de Pierre Robin. Su eficacia para aliviar la obstrucción de las vías respiratorias está bien documentada y se ha convertido en la interven-

ción quirúrgica de elección en muchos centros craneofaciales. Esta técnica alarga gradualmente la mandíbula después de una osteotomía mediante el uso de un dispositivo de distracción interno o externo, corrigiendo directamente la micrognatia. Presentan mejores resultados con respecto a evitar la colocación de traqueostomía y lograr una alimentación oral completa con respecto a la adhesión labial. Impacta de manera positiva en las mediciones cefalométricas en bebés con SPR. Con mejoría en la longitud, altura y ancho de las vías respiratorias, debido a que es la única intervención que corrige directamente la afectación anatomopatológica subyacente. La distracción mandibular en neonatos es un procedimiento rápido y definitivo para la corrección de la apnea del sueño/hipoventilación obstructiva en neonatos, que además hace posible el evitar en un futuro la aparición de las secuelas en el desarrollo físico y mental de estos pacientes como consecuencia del daño cerebral producido por la hipoxia secundaria a la apnea obstructiva en esta etapa temprana de la vida. Si bien es bastante discutida la edad para realizarla y el peso del paciente, la osteogénesis por distracción mandibular es una modalidad de tratamiento segura y eficaz para lactantes que pesan menos de 4 kg con obstrucción grave de las vías respiratorias. Los perfiles de eficacia, seguridad y complicaciones no son significativamente diferentes de los de los pacientes de mayor tamaño.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La distracción mandibular se realiza mediante un abordaje extraoral para la exposición directa de la mandíbula sin el riesgo de contaminación oral. El abordaje intraoral también es una opción viable, pero es más difícil lograr precisión en la colocación del vector y los

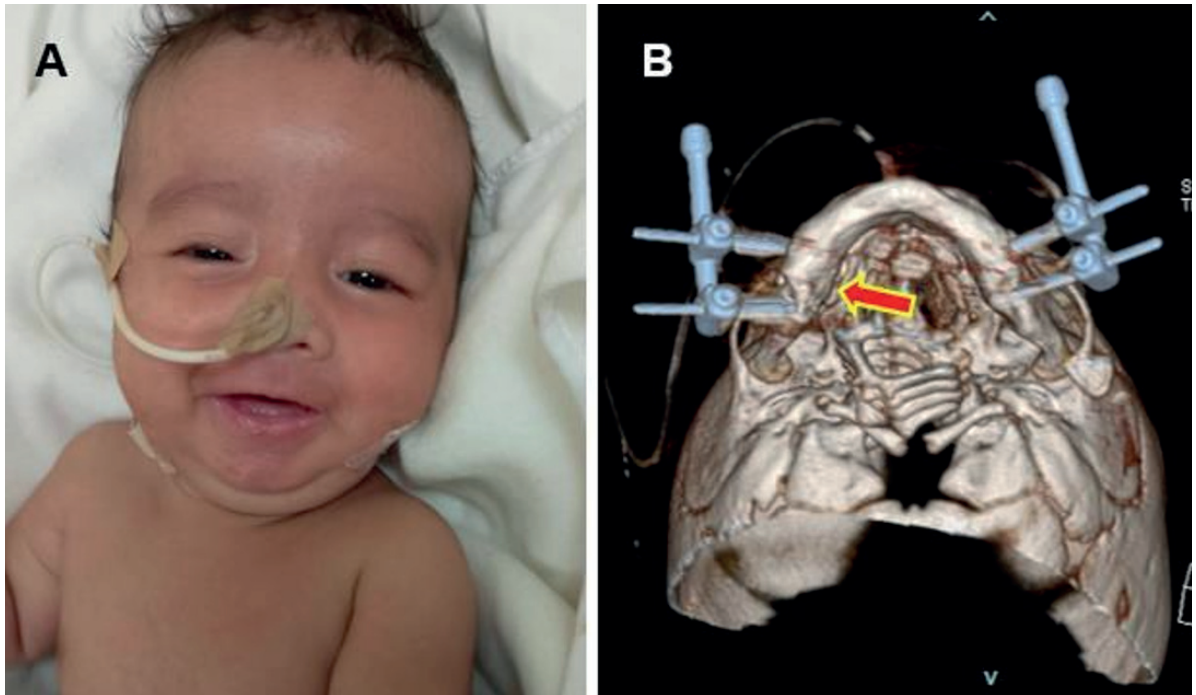


Figura 6. A) Posoperatorio inmediato. B) TC reconstrucción 3D, vista inferior (flecha roja: segmento osteogénico postdistracción).

tornillos, como así también es más difícil su retiro, ya que requiere una nueva cirugía y abordaje vestibular, a contraposición del dispositivo de distracción externa, el cual se puede retirar únicamente con sedación, sin necesidad de nuevos abordajes. Se realiza una incisión de Risdon 1 cm por debajo del borde mandibular, disección aguda a través del platismo. Se obtiene una amplia exposición subperióstica de la rama, el ángulo, el cuerpo distal y la escotadura sigmoidea, sin disecar el cóndilo, para luego proceder a la osteotomía. Primero se confecciona una osteotomía subtotal (corticotomía externa) antes de colocar el dispositivo. Esta osteotomía subtotal preservará la forma y la posición mandibular nativa, lo que facilitará la colocación precisa del dispositivo. Una vez que el dispositivo está fijado, se completa la osteotomía. Luego se separan ampliamente los bordes óseos y se separan los puentes óseos restantes. Esta separación evitará la “consolidación prematura” de los bordes óseos. Con respecto a la confección de la osteotomía, existen diferentes tipos de modelos de trazos, entre ellos se destacan la osteotomía de la rama en L invertida, osteotomía del ángulo mandibular, del cuerpo mandibular y de la rama horizontal. La osteotomía en L invertida requiere la mayor disección y las otras osteotomías son más sencillas de realizar, pero la osteotomía en L invertida brinda una mejor oportunidad para preservar los brotes dentales en desarrollo y la sensibilidad del labio inferior. Como antes se nombraba, se pueden colocar dispositivos externos o internos, en nuestro servicio, en pacientes neonatos, se prefiere la utilización de dispositivos externos (Técnica de Porto Alegre). Los dispositivos externos son fáciles de ajustar y retirar, facilitan cirugías más cortas y tienen la capacidad de remodelar y ajustar

el vector de distracción media, los costos generales del tratamiento tienden a ser más bajos, y son bien tolerados por los neonatos, siendo su principal desventaja la mala cicatrización, aunque en los neonatos en su mayoría son poco visibles. El primer día postoperatorio comienza el período de activación, a un ritmo de 0,5 mm dos veces al día. La fase de activación se mantiene hasta que la encía mandibular esté de 2 a 3 mm hacia adelante en relación con la encía maxilar. El período de consolidación es de 30 días. Luego se retira el dispositivo externo, bajo sedación en un procedimiento ambulatorio de 5 minutos.

MATERIALES Y MÉTODOS

El servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Parque de la Salud, de la provincia de Misiones, trabaja de manera articulada en los Hospitales de Adultos, Pediatría y Neonatos, resaltando el abordaje multidisciplinario con otros servicios de las diferentes patologías, como así también se recibe y resuelve las derivaciones de los nosocomios de menor complejidad del interior de la provincia. En cuanto a las patologías craneofaciales, se opta por una intervención holística precoz, con el afán de optimizar los resultados posoperatorios alejados, siempre fundamentados por el respaldo científico correspondiente. El siguiente estudio es de tipo observacional descriptivo, en el cual se relata un paciente neonato intervenido, de 22 días de vida de edad corregida al momento de la cirugía, de 3750 g de peso, con diagnóstico de Secuencia de Pierre Robin e historia de internación por cuadro respiratorio, y dificultad para la alimentación. Al examen físico presentaba micrognatia, con glosoptosis y hendidura palatina, con

signos francos de obstrucción respiratoria, apneas, estridor y desaturaciones por oximetría de pulso, por lo que se decide su intervención quirúrgica para colocación de distractor osteogénico mandibular univectorial, ya que no se contaba con polisomnografía preoperatoria. A través de un abordaje submandibular, y disección gonial subperióstica, se realiza una osteotomía en L invertida, se coloca un distractor externo de un pin por cabezal, utilizando un vector horizontal para elongación del cuerpo mandibular (**Figura 1**). Una vez terminado el procedimiento (**Figura 2**), se procede a su extubación y el paciente regresa a la unidad de neonatología ventilando de manera espontánea. Al día siguiente, se inicia el período de activación, el cual se realiza 1 mm/día (**Figuras 3 y 4**), hasta conseguir un avance mandibular de 12 mm (**Figura 5**). Posteriormente se inicia período de consolidación, el cual dura 30 días, y luego se procede a su retiro con sedación, y buena tolerancia al procedimiento (**Figura 6**).

DISCUSIÓN

La distracción osteogénica mandibular en neonatos es un procedimiento que, si bien requiere una curva de aprendizaje, y el uso de un dispositivo ortopédico (con todo lo que eso conlleva) es un procedimiento rápido y definitivo para la corrección de las intercurrencias que se producen secundarias a la micrognatia característica de este síndrome. Con él los pacientes se benefician de manera temprana no solo desde el punto de vista respirato-

rio, sino también nutricional, repercutiendo de manera directa sobre el desarrollo general del recién nacido.

Puede presentar complicaciones bien estudiadas (fusión temprana, asimetría, infecciones, lesión irreversible del nervio alveolar, cicatrices inestéticas, lesiones en alvéolos dentarios, etc.) pero si se realiza con los cuidados necesarios, el beneficio es superior al costo, tanto en un futuro mediato como alejado para el infante, por lo que sigue siendo de elección para la resolución de esta clase de patologías.

CONCLUSIÓN:

La distracción mandibular es un procedimiento quirúrgico altamente efectivo, tanto a corto como largo plazo en pacientes con secuencia de Pierre Robin, ya que produce un alivio en la obstrucción respiratoria, facilita la alimentación, evita complicaciones generales del desarrollo a largo plazo, y evita traqueostomías o permiten su decanulación precoz.

AGRADECIMIENTOS:

Al Dr Marcus Vinicius Martins Collares, destacado Cirujano Craneofacial (Porto Alegre, Brasil), quien además de ser referente mundial en Secuencia de Pierre Robin, es formador de recurso humano de más de 30 años de experiencia, Autor de innumerables trabajos científicos, e interconsultor de patología Craneofacial de nuestro Servicio. Muchas Gracias.

BIBLIOGRAFÍA

- Hsieh ST, Woo AS. Pierre Robin Sequence. *Clin Plast Surg*. 2019 Apr;46(2):249-259. doi:10.1016/j.cps.2018.11.010.Epub2019 Feb 8. PMID: 30851756.
- Morrison KA, Collares MV, Flores RL. Robin Sequence: Neonatal Mandibular Distraction. *Clin Plast Surg*. 2021 Jul;48(3):363-373. doi:10.1016/j.cps.2021.03.005.Epub2021 May8.PMID:34051891.
- Zaballa K, Singh J, Waters K. The management of upper airway obstruction in Pierre Robin Sequence. *Paediatr Respir Rev*. 2023 Mar;45:11-15. doi:10.1016/j.prrv.2022.07.001.Epub2022Jul 9.PMID:35987882.
- Araujo-Lopez A, Barragán-Chávez J. Distracción mandibular en Recien Nacidos, una perspectiva en el sigloXXI. *El Residente*. 2019; 14 (3): 68-72.
- Aristizabal D, Ruiz M. Distracción Osteogénica: Revisión de Literatura. <https://repository.ucc.edu.co/server/api/core/bitstreams/345f7f2f-4e5f-4761-b9f8-cc0a13bb0572/content>
- Diep GK, Eisemann BS, Flores RL. Neonatal Mandibular Distraction Osteogenesis in Infants With Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg*. 2020 Jun;31(4):1137-1141. doi:10.1097/SCS.0000000000006343. PMID: 32209938.
- Breugem CC, Logjes RJH, Nolte JW, Flores RL. Advantages and disadvantages of mandibular distraction in Robin sequence. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2021 Dec;26(6):101283. doi:10.1016/j.siny.2021.101283.Epub2021
- Sep21.PMID:34663561.
- 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*. 2018 Aug;142(2):480-509. doi:10.1097/PRS.0000000000004581. PMID: 29870511;PMCID:PMC6502235.
- Thom DH, Lam VN, Son TT. The Impact of Mandibular Distraction Osteogenesis on Cephalometric Measurements in Infants with Pierre Robin Sequence. *Kobe J Med Sci*. 2023 Nov 16;69(3):E106-E114. doi:10.24546/0100485259. PMID: 38018222;PMCID: PMC10695098.
- Morrison KA, Collares MV, Flores RL. Robin Sequence: Neonatal Mandibular Distraction. *Clin Plast Surg*. 2021 Jul;48(3):363-373. doi:10.1016/j.cps.2021.03.005.Epub 2021 May8.PMID:34051891.
- Yi A, Brand WT, Black JS. Feeding Outcomes After Mandibular Distraction for Airway Obstruction in Infants. *J Craniofac Surg*. 2023 Sep 1;34(6):1640-1643. doi:10.1097/SCS.0000000000009551. Epub 2023Jul12.PMID:37431904.
- Tahiri Y, Greathouse ST, Tholpady SS, Havlik R, Sood R, Flores RL. Mandibular Distraction Osteogenesis in Low-Weight Neonates with Robin Sequence: Is It Safe? *Plast Reconstr Surg*. 2015 Nov;136(5):1037-1044. doi:10.1097/PRS.0000000000001710.PMID: 26171753.
- Caycedo-García D. Benefits of mandibular distraction on newborn infants with sleep apnea. *Cir Plástica. Ibero-latinoam*, Vol. 39, N°4. Octubre-Noviembre-Diciembre 2013 / Pag 411-417.