Manejo odontológico general de un paciente con Síndrome de Pierre Robin

Revisión de la literatura a propósito de un caso

Ciencia y práctica

Dr. Ángel-Orión Salgado Peralvo

Dr. Ángel Orión Salgado-Peralvo
Graduado en Odontología por la Universidad Complutense de Madrid (UCM).
Práctica clínica en Vigo.

Dra. María Victoria Mateos-Moreno
Doctora en Odontología.
Profesora asociada de la Facultad de Odontología de la UCM.

Resumen

El Síndrome de Pierre Robin consiste en una tríada de micrognacia mandibular, glosoptosis y fisura palatina que suele asociarse a otros síndromes. El objetivo de este artículo es conocer el manejo de un paciente con estas características en una clínica odontológica general y, por otro lado, tener una guía de actuación según el momento de desarrollo en el que se encuentre, para saber cómo tratarlo ortodóncicamente, aunque actualmente existe una gran controversia en torno a los tiempos quirúrgicos, la secuencia de tratamiento y las técnicas quirúrgicas empleadas.

Palabras clave: secuencia de Pierre Robin, Síndrome de Pierre Robin, fisura palatina.

Introducción

Robin describió esta secuencia en 1923[1]. Se presenta como una micrognacia/retrognacia mandibular acentuada que otorga a los pacientes un característico "perfil de pájaro", con fisura palatina y glosoptosis (tendencia de la lengua a moverse hacia la orofaringe, obstruyendo las vías respiratorias altas)[2]. Además, se le suman complicaciones derivadas de esta tríada, como son un menor desarrollo del neonato[3]; problemas en la fonación y la respiración; insuficiencia velofaríngea[2]; alteraciones dentales de número, tamaño y forma; erupción dental en la vecindad de la fisura palatina[4] y anomalías del oído medio[2], así como problemas psicológicos tanto en el paciente como en los padres[5-8]. En el 80% de los neonatos este síndrome se encuentra asociado a otros[3]. Su prevalencia se estima en 1 de cada 8.500 nacimientos[2]. Su etiopatogenia es compleja y aún se desconoce, aunque se asocia a interacciones poligénicas y ambientales[9,10].

Material y métodos

Para la revisión literaria se hizo una búsqueda activa en la base de datos Pubmed con las palabras clave Pierre Robin Syndrome; Pierre Robin Séquence y Cleft palate, así como una búsqueda bibliográfica en la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid.

Caso clínico

Un paciente infantil de diez años y un mes de edad acude a la consulta para una revisión. La sistemática a seguir en este paciente es la siguiente:

• Primera cita

- Historia clínica: entre los datos a reseñar, encontramos que el parto fue distócico, con fórceps, y que ya en el momento del nacimiento presentó Síndrome de Pierre Robin. Fue operado a los dos años con anestesia general para sellar la fisura palatina mediante una palatoplastia de Veau-Wardill-Killnerr. Asociada a este síndrome, el paciente presenta inteligencia en el rango bajo de la normalidad. Actualmente, consume un suplemento nutricional rico en hidratos de carbono para paliar el menor desarrollo físico derivado del Síndrome de Pierre Robin. Debido a la enfermedad que presenta, se solicitan los partes médicos del paciente a los padres.

- Exploración extra e intraoral: realizamos una exploración minuciosa tanto extraoral como intraoralmente. En la exploración extraoral (fig. 1) podemos ver una ligera asimetría facial. De perfil, se aprecia una retrusión del mentón, debida a la micrognacia mandibular provocada por el síndrome. En la exploración intraoral se observa que se encuentra en dentición mixta primera fase y la línea media inferior está desviada 3 mm a la derecha. Presenta una sobremordida aumentada (mordida cubierta), una clase molar II división 2º y una clase canina II, así como un resalte aumentado de 5 mm. Las piezas 11, 21 y 63 tienen hipomineralización y en el paladar se observa la cicatriz producida por el cierre de la fisura palatina. No tiene historia de caries. El único tratamiento que presenta es un sellador en el 26 (figs. 2 y 3).

Fig. 1. Exploración extraoral.

Fig. 2. Exploración intraoral. Vistas oclusales de las arcadas superior e inferior.

Fig. 3. Exploración intraoral. Relación intermaxilar derecha e izquierda.

- Índice de placa bacteriana e índice de gingivitis: el índice de placa bacteriana aporta información al clínico y al paciente de su grado de higiene y de las zonas en las que hace falta insistir más durante el cepillado. Su valor fue del 93,5%, lo cual puede explicarse porque el paciente se cepilla los dientes una vez al día o ninguna. El índice de gingivitis se refiere al grado de inflamación gingival, que en este caso era escaso: el 6%.

- Evaluación del riesgo de caries: procedemos a evaluar el riesgo de caries mediante un cuestionario basado en el protocolo Cambra, el cual evalúa factores de riesgo, factores protectores e indicadores de enfermedad. Como factores de riesgo encontramos: placa visible e ingesta de suplemento rico en hidratos de carbono (Resource Dextrino Maltose®) para paliar el menor desarrollo producido por el síndrome. Como factores protectores, el paciente vive en una comunidad con agua fluorada y, tras valorar la necesidad de realizar pruebas de saliva, se determina que tiene un adecuado flujo salivar. Como indicadores de la enfermedad, se encuentran lesiones leves de hipomineralización en las piezas 11, 21 y 63. Se le realizan pruebas de saliva para determinar el riesgo de caries.

Fig. 4. Exploración intraoral. Relación intermaxilar frontal.

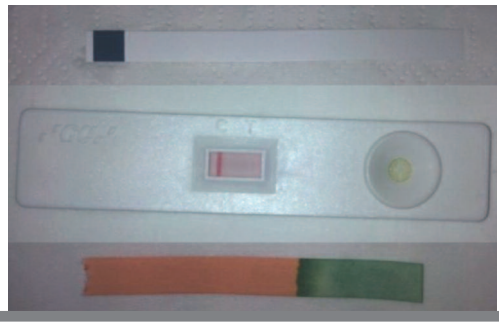

Fig. 5. Pruebas de saliva. El riesgo del paciente fue bajo (flujo salivar: 5 ml/ minuto; capacidad *buffer* alta; pH 7,4 y recuento de Streptococcus mutans < 10^5).

- Registros radiográficos: ortopantomografía, aletas de mordida y telerradiografía lateral de cráneo.

- Profilaxis con cepillo: tras la clasificación del paciente como de moderado riesgo de caries, instauramos un protocolo preventivo para el mismo. Por lo tanto, en esta visita realizamos profilaxis con cepillo y aplicación de flúor tópico en cubetas.

- Segunda cita

- Fotografías intra y extraorales: son un registro importante que nos permite poder analizar al paciente cuando no esté delante. A su vez, sirven como documento médico-legal y para ver la evolución del paciente.

- Impresiones y modelos de estudio: son útiles para realizar el estudio ortodóncico y en el caso de ser necesaria la colocación de un aparato. Sirven para hacer un duplicado y obtener un modelo de trabajo.

- Análisis radiográficos: en la ortopantomografía (fig. 6) se puede ver que la secuencia de erupción está alterada. Los incisivos laterales maxilares deberían haber erupcionado a los ocho años y medio (el germen del 12 está hipodesarrollado y el 22 presenta agenesia); y los mandibulares a los siete años y medio (el 32 acaba de aparecer en la boca y el 42 se encuentra retenido debido a la falta de espacio). Presenta agenesia en 25, una angulación excesiva a mesial en la trayectoria de erupción del 24 y el 43 y una falta severa de espacio generalizada. Asimismo, debido al Síndrome de

Fig. 6. Ortopantomografía.

Pierre Robin, las cabezas condilares están muy poco desarrolladas, lo que condicionó una máxima apertura (24 mm) y lateralidades disminuidas (derecha: 7 mm, e izquierda: 6 mm). Además, el plano oclusal derecho está más extruido que el izquierdo. Según la Ley de Planas del desarrollo, cuando la masticación es sólo de un lado, la cantidad de ciclos masticatorios es mayor, lo que condiciona una doble presión masticatoria y la secuencia de los movimientos repetitivos masticatorios no está equilibrada. Entonces, por histéresis, los dientes no extruyen en la proporción que intruyen, y viceversa, influyendo en la posición más o menos alta de las caras oclusales. Se ha comprobado que los dientes se extruyen y se intruyen durante las comidas; así, el plano oclusal "baja y se levanta" y se mantiene bilateralmente controlado por la masticación[11].

Fig. 7. Telerradiografía lateral de cráneo.

En la telerradiografía lateral de cráneo (fig. 7) se puede ver un ángulo craneal disminuido, un cuerpo mandibular y una rama ascendente corta con un crecimiento incompleto, y un ángulo goniaco abierto característico del Síndrome de Pierre Robin.

En las aletas de mordida (fig. 8) no hay ningún hallazgo radiográfico que haya que tener en cuenta.

- Análisis de los partes médicos: se usaron para extraer datos de la historia clínica del paciente que no recuerdan los padres. Aquella información que fue útil está recogida en el apartado de historia clínica.

- Tercera cita

- Se le retira el sellador en el 26 porque está defectuoso y no se reemplaza, debido a que el molar está parcialmente erupcionado. En la próxima revisión anual se valorará la colocación de selladores cuando erupcionen totalmente los molares permanentes. Mientras tanto, se coloca barniz de flúor en 16, 26, 36 y 46.

- Planificación del plan de tratamiento preventivo: el objetivo es controlar y evitar la aparición de caries de acuerdo al riesgo moderado que presenta. Para ello, se realizará un examen oral cada seis meses, en el que se reforzarán las técnicas de higiene oral (cepillado dos veces al día con

Fig. 8. Radiografías de aleta de mordida, derecha e izquierda. Ante la dificultad anatómica y de manejo del paciente, no se pudo realizar una correcta técnica radiográfica.

pasta fluorada de 1.000 ppm); en clínica, barniz de flúor en cada revision; radiografías de aleta de mordida; valorar la colocación de selladores una vez erupcionen completamente los primeros molares definitivos, y, finalmente, profilaxis con cepillo y aplicación tópica de flúor.

- Estudio ortodóncico: será fundamental para el diagnóstico y su plan de tratamiento individualizado. El abordaje de la maloclusión de estos pacientes se basa en dos pilares: la ortopedia y la ortodoncia, que pasará por diferentes etapas, desde el nacimiento hasta la edad adulta:

  - Recien nacido: tratamiento ortopédico. La ortopedia aplicada de manera prequirúrgica, por lo general, reduce el número de tratamientos quirúrgicos posteriores sobre la nariz y el labio[12,13], y permite que la lengua encuentre un punto de apoyo posterosuperior que le permite descender y adelantarse solucionando en parte el micrognatismo mandibular y la glosoptosis[13]. Normalmente, el momento más adecuado es antes de los 15 días[14-16]. Esta ortopedia se realiza con placas palatinas de acrílico que sellan la fisura palatina. Existen diferentes métodos:

    - Método de Hotz: emplea placas palatinas de acrílico pasivas o activas (con tornillo de expansión), que se rebasan cada 7-15 días para dirigir el crecimiento[14]. Se usa en pacientes con fisura labiopalatina uni o bilateral, en los que la protrusión de la premaxila es leve o severa[17].

    - Método de McNeil: usa placas palatinas intraorales de acrílico en fisuras labiopalatinas, sujetas con un gorro de tracción extraoral[18].

    - Método de Grayson: incorpora a las placas una antena nasal que se prolonga hasta los cartílagos nasales para el modelado de las narinas[14,19].

    - Método de Georgiade-Latham: emplea el aparato de avance dentomaxilar (DMA) en fisura labiopalatina unilateral y un aparato de reposición elástica de la premaxila (ECPR) en fisura labiopalatina bilateral. Es una placa palatina activa con tornillos de expansión, que se apoya en los segmentos laterales para evitar su colapso y se fija con pins[13,17].

  - Dentición temporal: el paciente infantil puede manifestar retardo eruptivo de la dentición adyacente a la fisura palatina e incluso dientes malformados o ausentes[20]. Se suele limitar al tratamiento de mordidas cruzadas posteriores, las cuales suelen ser bilaterales, siendo la más severa la del lado de la fisura[13]. Para tratarla, se realizan tallados o aparatología expansora, preferentemente fija (Quad Helix con bandas en segundos molares)[17,20].

  - Dentición mixta: existe controversia sobre si hacer o no tratamiento ortodóncico en esta etapa,, ya que se realizará el injerto óseo alveolar[14,17,20,21]. Pasados de entre tres semanas a tres meses de la cirugía se continuará con el tratamiento ortodóncico.

  - Dentición permanente: se hará tratamiento ortodóncico únicamente u ortodóncico-quirúrgico [20,21,22,23]. Son frecuentes las agenesias o dientes conoides (en incisivos laterales), que se tratarán mediante cierre de espacios o colocación de prótesis. La mordida cruzada puede haberse perpetuado, por lo que se continuará con el tratamiento expansor. Es posible que la mordida cruzada se mantenga. Si es leve, se compensará con extracciones en la arcada inferior y elásticos de clase[17,21]. Si es severa, puede ser necesario cirugía ortognática asociada[17], siempre que haya cesado el crecimiento, se halle en dentición permanente y tras corregir las compensaciones dentarias que se hayan producido[20,21]. El 25% de los pacientes fisurados necesitan cirugía ortognática[22].

La retención se hará de manera inmediata para evitar recidivas. Si se han dejado espacios edéntulos para la rehabilitación protésica, se colocarán mantenedores de espacio[17,20,23].

En pacientes con fisura labiopalatina puede ser necesario una alveoloplastia, combinada o no con implantes osteointegrados. Esta solución estabiliza la arcada, mejora el soporte óseo de los dientes adyacentes a la fisura, aporta hueso en la fisura para facilitar la erupción dentaria, cierra la fístula oroantral, restaura el margen gingival normal y da soporte a la base de la nariz. Existe controversia en cuanto al momento idóneo para realizarla, habiendo autores que recomiendan llevarla a cabo entre los nueve y los 11 años, y otros que dan como referencia la formación de la mitad de la raíz del canino.

En estos pacientes, frecuentemente, suelen perdurar los defectos óseos y existen ausencias dentarias. Para solventarlo, se puede recurrir a prótesis fijas y removibles convencionales, así como prótesis implantosoportadas. En los casos en los que se han usado injertos autógenos en la alveoloplastia, se puede recurrir a la colocación de implantes. Hay autores que recomiendan no esperar más de entre cuatro a seis meses desde la alveoloplastia para evitar la reabsorción, aunque hay otros que prefieren esperar 24 meses[24].

Conclusiones

El Síndrome de Pierre Robin es una anomalía poco frecuente que cursa con fisura palatina, glosoptosis y micrognacia mandibular, y que en un 80% de los casos se asocia a otros síndromes. Es importante hacer un buen diagnóstico y un plan de tratamiento para reducir la morbilidad de estos pacientes; sin embargo, existe controversia sobre diversos aspectos del tratamiento de estos pacientes, entre ellos los tiempos quirúrgicos, la secuencia de tratamiento y las técnicas quirúrgicas empleadas. ■

Bibliografía

1. **Cole A, Lynch P, Slator RA.** *New grading of Pierre Robin Sequence.* Gleft Palate-Craniofacial Journal. 2008; 45 (6): 603-6.
2. **Chen H.** *Atlas of genetic diagnosis and counseling.* Ed Humana Press. 2006; 793-4.
3. **Shprintzen RJ.** *The implications of the diagnosis of Robin Séquense.* Cleft Palate-Craniofacial Journal. 1992; 29 (3): 205-9.
4. **Lourenço-Ribeiro L, Teixeira-das-Neves L, Costa B, Ribeiro-Gomide.** *Dental anomalies of the permanent lateral incisors and prevalence of hypodontia outside the cleft area in complete unilateral cleft lip and palate.* Cleft Palate Craniofacial Journal. 2003; 40 (2): 172-5.
5. **Demir T, Karacetin G, Baghaki S, Aydin Y.** *Psychiatric assesment of children with nonsyndromic cleft lip and palate.* Gen Hosp Psychiatry. 2011; 33 (6): 594-603.
6. **Sousa AD, Devare S, Ghanshani J.** *Psychological issues in cleft lip and cleft palate.* J Indian Assoc Pediatr Surg. 2009; 14 (2): 55-8.
7. **Richman LC, Millard T.** *Brief report: cleft lip and palate: longitudinal behaviour and relationships of cleft conditions to behaviour and achievement.* J Pediatr Psychol. 1997; 22 (4): 487-94.
8. **Limiñana RM, Corbalán J, Patró R.** *Afrontamiento y adaptación psicológica en padres de niños con fisura palatina.* Anal Psicología. 2007; 23 (2): 201-6.
9. **Mossey PA, Little J, Munger RG, Dixon MJ, Shaw WC.** *Cleft lip and palate.* Lancet. 2009; 374 (9703): 1773-85.
10. **Aizenbud D, Coval M, Hazan-Molina H, Harari D.** *Isolated soft tissue cleft lip: epidemiology and associated dental anomalies.* Oral Dis. 2011; 17 (2): 221-31.
11. **Planas P.** *Rehabilitación neuromuscular (RNO).* Editorial Masson-Salvat Odontología. 1994; 195-8.
12. **Grayson BH, Cutting CB.** *Presurgical nasoalveolar orthopedic molding in primary correction of the nose, lip and alveolus of infants born with unilateral and bilateral clefts.* Cleft Palate Craniofac J. 2001; 38 (3): 193-8.
13. **Grayson BH, Shetye PR.** *Presurgical nasoalveolar moulding treatment in cleft lip and palate patients.* Indian J Plast Surg. 2009; 42 Suppl: S56-61.
14. **Ford A, Tastets ME, Cáceres A.** *Tratamiento de la fisura labiopalatina.* Rev Med Clin Condes. 2010; 21 (1): 16-25.
15. **Hotz MM, Gnoinski WM, Nussbaumer H, Kistler E.** *Early maxillary orthopedics in CLP cases: guidelines for surgery.* Cleft Palate J. 1978; 15 (4): 405-11.
16. **Shetty V, Vyas HJ, Sharma SM, Sailer HF.** *A comparison of results using nasoalveolar moulding in cleft infants treated within 1 month of life versus those treated after this period: development of a new protocol.* Int J Oral Maxillofac Surg. 2012; 41 (1): 28-36.
17. **Romero-Maroto M.** *Manejo clínico del niño con fisura palatina.* RCOE. 1999; 4 (3): 241-49.
18. **Romero-Maroto M.** *Tratamiento ortopédico prequirúrgico de la fisura palatina con la filosofía de Latham.* RCOE. 2005; 10 (2): 199-204.
19. **Cimadevilla MJ, González B, Enríquez-de-Salamanca J, Mejía M.** *Tratamiento temprano de la fisura labiopalatina unilateral con ortopedia dentofacial prequirúrgica.* Rev Esp Ortod. 2008; 38 (1): 67-72.
20. **Vlachos CC.** *Orthodontic treatment for the cleft palate patient. Semin Orthod.* 1996; 2 (3): 197-204.
21. **Levy-Bercowsky D, DeLeon E, Stockstill JW, Yu JC.** *Orthognatic cleft-surgical/orthodontic treatment.* Semin Orthod. 2011; 17 (3): 197-206.
22. **Fermoso MA, Martínez JA, Bilbao JJ.** *Análisis de las características de los pacientes con fisura labio-palatina en la Comunidad de Madrid.* AFILAPA. 2006: 1-23.
23. **Majourau-Bouriez A.** *Orthodontics treatment of the lip and palate patients: sequences and early alveolar bone graft.* Arch Pediatr. 2010; 17 (6): 789.
24. **Muñoz-Corcuera M, Trullenque-Eriksson A.** *Tratamiento multidisciplinar de la fisura palatina: papel del odontólogo.* Gaceta Dental. 2009; 204. 130-141.