



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLÓGÍA

SALUD BUCAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
SÍNDROME PIERRE ROBIN.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

DANIELA ALEJANDRA MÁRQUEZ RIBÓN

TUTOR: Mtro. OMAR PÉREZ SALVADOR



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A mi mamá y mi papá, por creer en mi, darme su apoyo y nunca dejarme sola, me han enseñado a nunca rendirme y luchar por lo que quiero a pesar de las adversidades, pero sobre todo gracias por enseñarme valores, a ser una buena persona, soy afortunada de ser su hija; este logro es para ustedes.

A mis hermanos Jair y Edwin, por apoyarme y animarse a ser mis pacientes desde el día uno de la carrera, gracias por todo.

A mi abuelita Carmen, que aunque ahora ya me cuida desde el cielo fue de las personas que mas confló en mi, nunca me dejo sola, aun cuando físicamente no estaba en su mejor momento no dudo en ser mi paciente para poder ayudarme, siempre estaré agradecida por tanto apoyo y amor.

A Lucía, por apoyarme en momentos difíciles, después de tanto esfuerzo logramos cumplir una meta más juntas.

A Rassel, gracias por compartir momentos buenos y no tan buenos, fuiste mi mejor apoyo en la clínica, agradezco tu amistad.

A mi tutor, el Dr Omar por apoyarme y guiarme en este proyecto tan importante.

A la UNAM y Facultad de Odontología por darme la oportunidad de pertenecer a la máxima casa de estudios.

“Por mi raza hablará el espíritu”

ÍNDICE

I. Introducción	4
II. Marco Teórico	5
1. Generalidades	5
1.1 Definición	5
1.2 Antecedentes	5
1.3 Desarrollo embrionario	7
1.4 Formación del paladar	10
2. Secuencia de Pierre Robin	11
2.1 Etiología	13
2.2 Patogenia	13
2.3 Características clínicas	15
2.4 Características bucales	19
2.5 Diagnóstico	22
2.6 Tratamiento	25
3. Manejo odontológico	31
4. Síndromes asociados	37
III Conclusiones	41
IV Bibliografía	42

INTRODUCCIÓN

La Secuencia de Pierre Robin (SPR) es una malformación congénita en la que se presenta micrognatismo , glosoptosis y obstrucción de las vías aéreas, frecuentemente con presencia de fisura palatina; por lo que desde el nacimiento se presentan problemas respiratorios, alimenticios y otros múltiples problemas que pueden comprometer el desarrollo del niño.

Actualmente se reconoce como secuencia y no como síndrome, ya que es causado por diferentes afecciones derivadas de una malformación inicial; a diferencia de un síndrome que se conoce como un conjunto de signos y síntomas propios de una enfermedad, por lo tanto lo correcto es denominarlo Secuencia de Pierre Robin.

La SPR se considera un desafío diagnóstico y terapéutico, debido a su población heterogénea, la asociación con otros síndromes, y las alteraciones directamente relacionadas con la triada clínica, por eso es importante tener un manejo multidisciplinario.

Ya que las principales manifestaciones de esta secuencia se encuentran en la región bucal es importante que el odontólogo conozca sobre las manifestaciones clínicas, complicaciones derivadas y los diferentes tratamientos para poder tener un adecuado manejo clínico, teniendo mayor enfoque en medidas preventivas y conservadoras para mejorar la rehabilitación funcional, psicológica y estética al paciente. Por lo tanto, el propósito de este trabajo es describir el manejo odontológico de los pacientes pediátricos con Secuencia de Pierre Robin a partir de la revisión de la literatura.

MARCO TEÓRICO

1.- GENERALIDADES

1.1 DEFINICIÓN

La Secuencia de Pierre Robin (SPR) es una malformación congénita del primer arco braquial que pertenece a un tipo de los síndromes craneofaciales, en la que se presenta micrognatismo, glosoptosis y obstrucción de las vías aéreas, frecuentemente con presencia de fisura palatina (Fig 1) (16).

1.2 ANTECEDENTES

En 1822 la deformidad de micrognatia fue reportada por Saint-Hilaire, y en 1846 Fairbain asocia la presencia de micrognatia y sofocación pero fue hasta 1891 cuando Lannelongue y Menard reportaron cuatro pacientes que presentaban principalmente micrognatia y dos de ellos paladar fisurado (6,17).

Posteriormente en 1923 el estomatólogo francés Pierre Robin introdujo el término glosoptosis, reportó un desorden que describe como un conjunto de hipotrofia mandibular (micrognatia) y colocación posterior anormal de la lengua (glosoptosis), que resulta en la obstrucción de las vías respiratorias y dificultad en la alimentación. Describió la tendencia de la lengua para caer en la hipofaringe, causando obstrucción de la vía aérea, puntualizó que la glosoptosis en recién nacidos podía causar episodios de cianosis y predisponer a cualquier complicación pulmonar. También mencionó que se podían predisponer otros problemas como escoliosis, orejas prominentes, caries dentales, labio fisurado y constipación (9,10,18).

En el año de 1960 se le dio el nombre de Síndrome de Pierre Robin.

En 1976 Cohen lo define como “una malformación junto con sus posteriores derivados cambios estructurales”. Para reflejar que estas anomalías se producen como una secuencia de desarrollo (6).

Diversos autores como Spranger en 1982 y Jones en 1985, denominaron a esta alteración del crecimiento como secuencia de Pierre Robin (SPR), debido a la manifestación de varios defectos en cascada que derivan de una malformación (6,18).

La Clasificación Internacional de Enfermedades aplicadas a la Odontología y Estomatología (CIE-AO) de la Organización Panamericana de la Salud en 1985, colocó a la SPR dentro de las anomalías óseas del cráneo y de la cara (19).



Fig 1. Perfil característico de un paciente con Secuencia de Pierre Robin, se observa la característica principal que es la micrognatía o hipoplasia mandibular.

Discapnet. Síndrome de Pierre Robin(Figura).Recuperado de <https://www.dicapnet.es/salud/enfermedades/enfermedades-dicapacitantes/sindrome-de-pierre-robin>

1.3 DESARROLLO EMBRIONARIO

La mayoría de las malformaciones o defectos del desarrollo se deben a la interacción de factores ambientales y hereditarios, por ejemplo el embrión humano en desarrollo es poco susceptible a defectos durante el periodo proliferativo, pues no hay estructuras desarrolladas, en cambio el periodo embrionario es el más vulnerable ya que los tejidos y órganos se están desarrollando en estructuras específicas, la susceptibilidad disminuye en el periodo fetal pero también se pueden presentar defectos que no suelen ser tan graves pues solo se termina el desarrollo de las estructuras.

La Secuencia de Pierre Robin es considerada una malformación del primer arco braquial ya que de este surgen las estructuras embrionarias tempranas que contribuyen a la formación el maxilar, mandíbula, entre otras estructuras que se ven afectadas; este arco se divide en dos prominencias, la maxilar que da lugar al maxilar, el hueso cigomático y una porción del vómer; la segunda prominencia es la mandibular que forma la mandíbula y la porción escamosa del hueso temporal (4,12).

Los músculos de la masticación como el temporal, masetero y pterigoideo se originan del primer arco. La rama inferior del nervio trigémino inerva los músculos del primer arco y proporciona inervación sensitiva a la dermis de la cara, contribuyendo a su formación (19).

La formación de la cara se origina a partir de varias prominencias al rededor del estomodeo, que constituyen el tejido del que se desarrollará la cara entre la cuarta y séptima semana prenatal. La cara se desarrolla principalmente de los tejidos circundantes a la fosa

oral, por encima de esta fosa se encuentra el proceso frontal, del que se desarrolla la frente. Lateral a la fosa oral se sitúan los procesos maxilares de los que se desarrollarán las mejillas y por debajo de la fosa se encuentra el arco mandibular (Fig 2A) .

Durante la quinta semana las placodas nasales bilaterales aparecen en el borde superior del labio, y se convierten en las narinas, la distancia entre las dos narinas constituye la anchura de la cara y la prominencia frontal disminuye de forma gradual y la cara se vuelve más ancha y el arco mandibular pierde su estrechamiento (Fig 2B).

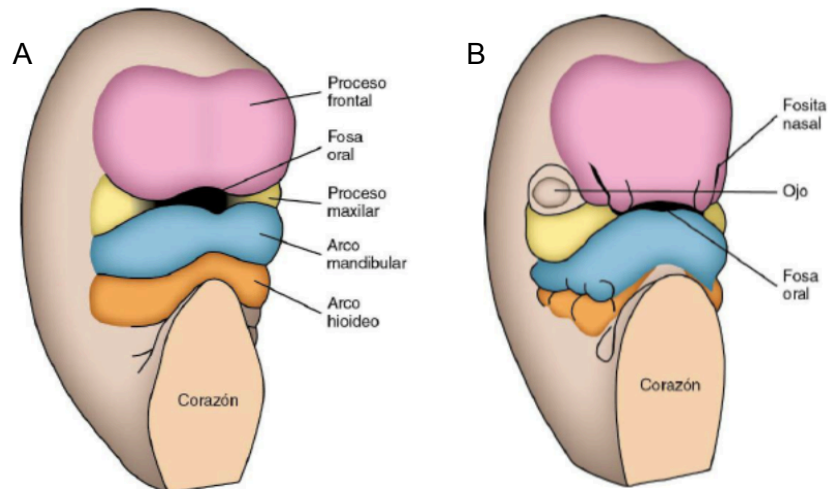


Fig 2.A.- Cara humana durante la 4a semana prenatal. Al rededor de la fosa oral localizada en el centro, se agrupan los procesos frontal y maxilares y el arco mandibular. 2B.- Cara humana durante la 5a semana prenatal, a ambos lados de la cara aparecen y se desarrollan las fositas nasales y el proceso frontal se convierte en frontonasal .

Chiego D.Desarrollo de la cara y el paladar. En: .Principios de embriología bucal: Con orientación clínica; 4ta ed.Barcelona, España: Elsevier;2014. p.51

Las partes laterales de la cara se expanden al inicio de la sexta semana, los ojos y procesos maxilares que estaban a los lados ahora se sitúan en posición anterior. La hendidura de la boca se amplía hasta fusionarse los tejidos maxilares y mandibulares (Fig 3A).

El labio superior esta ahora compuesto de un proceso nasal medio y dos segmentos maxilares laterales y debajo de los ángulos de la boca aparecen seis relieves de tejido que se denominan prominencias auriculares. Ya en la séptima semana, la cara tiene un aspecto más humano ,como se observa en la Figura 3B, los ojos se aproximan hacia la parte anterior de la cara y la nariz, las prominencias auriculares crecieron y se fusionaron formando las orejas (4,16).

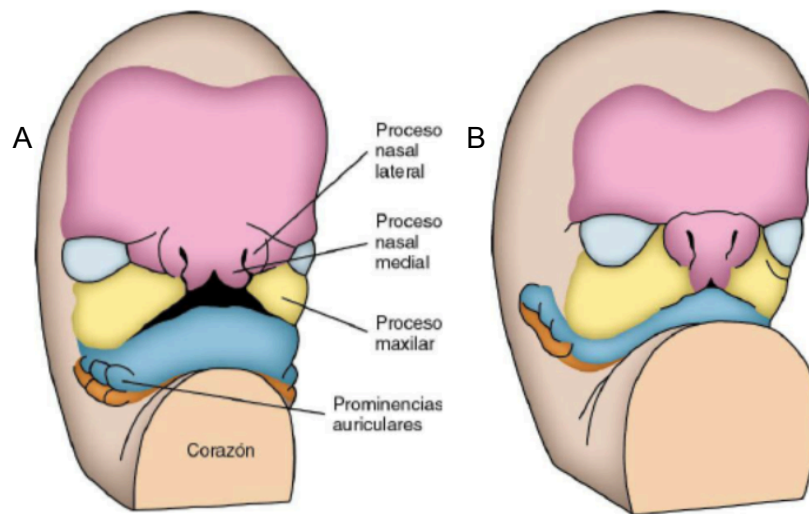


Fig 3A.- Cara humana durante la 6a semana prenatal, el crecimiento de la porción lateral de la cara hace que los ojos se aproximen hacia la parte anterior de la cara y los procesos maxilares en crecimiento están muy cercanos a los procesos nasales mediales. Fig 3B.- Cara humana durante la 7a semana prenatal, ya se fusionaron los procesos nasal medial y maxilares, la nariz y los ojos están en el mismo plano horizontal, lo que cambiara con el crecimiento vertical de la cara.

Chiego D.Desarrollo de la cara y el paladar. En: .Principios de embriología bucal: Con orientación clínica; 4ta ed.Barcelona, España: Elsevier;2014. pp 52-53

Los síndromes asociados con los arcos faríngeos se observan como un conjunto de defectos, por lo general aparecen varios defectos simultáneamente, en el caso de la SPR se manifiesta con una malformación mandibular, pero el desarrollo anómalo de diferentes componentes que surgen a partir del primer arco puede complicar el desarrollo del niño (4, 12, 19, 22).

1.4 FORMACIÓN DEL PALADAR

La formación del paladar se suscita alrededor de la séptima a novena semana de gestación, formado por el paladar primario que se encuentra en la región anterior y el paladar secundario o procesos palatinos laterales, estructuras ubicadas en la parte posterior del paladar, desarrollándose lateralmente a partir de los tejidos maxilares y crecen hacia la línea media. Mas tarde, esto separa la cavidad bucal de la cavidad nasal, posteriormente hasta la nasofaringe. A medida que los procesos palatinos crecen contactan con la lengua que crece durante la séptima semana, durante su desarrollo tiene que descender para que los procesos palatinos puedan aproximarse y así conformar la anatomía palatina normal (Fig 4). Es la SPR este evento embriológico descrito se ve afectado, la falta de crecimiento mandibular impide que los procesos palatinos se aproximen y se fusionen, debido a que la lengua no desciende y se interpone, pudiendo generar una fisura palatina característica en forma de U (4, 16,24).

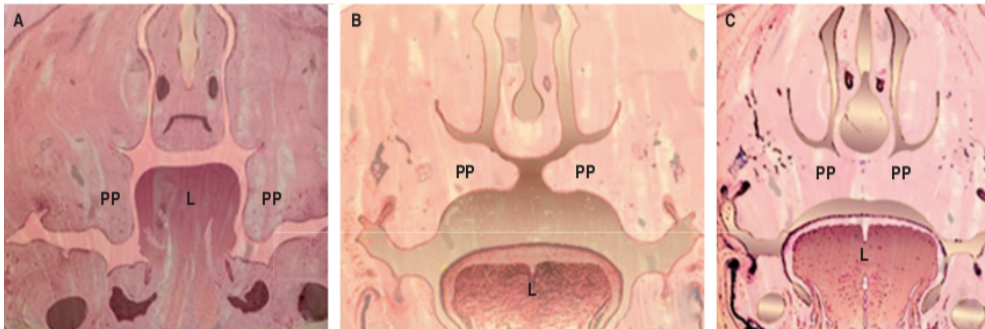


Fig 4.- Embriogénesis normal del paladar. A. Se observa cómo en etapas tempranas del desarrollo la lengua (L) separa los procesos palatinos (PP) entre sí, B. Con el crecimiento y desarrollo mandibular normal, la lengua desciende y los procesos palatinos se deslizan sobre ella C. Los procesos palatinos se fusionan entre sí y la lengua contribuye a que se forme el paladar.

Tiol-Carrillo A, Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. ADM. 2017; 74(3): 146-151

2.- SECUENCIA DE PIERRE ROBIN

La secuencia de Pierre Robin (SPR) es una malformación que se presenta al nacer y se caracteriza por la tríada clínica de micrognatia, glosoptosis y obstrucción de la vía aérea, con o sin presencia de fisura palatina (Fig 5). Se puede presentar de manera aislada pero en un 60% está relacionada con diferentes síndromes, el más común es el Síndrome de Stickler.

La incidencia de la SPR se estima en 1 de cada 50 000 nacimientos sin diferencia entre hombres y mujeres; sin embargo, es difícil obtener valores exactos debido a que esta secuencia es variable y tiene una población heterogénea, por esta razón se considera un desafío diagnóstico y terapéutico, el manejo multidisciplinario permitirá un mejor manejo clínico.

Es importante señalar que la triada clínica de la SPR se manejaba como micrognacia, glosoptosis y paladar hendido; actualmente aunque la fisura del paladar es común, no todos los pacientes con esta secuencia la presentan, sin embargo se considera como requisito de diagnóstico clínico la obstrucción de las vías respiratorias (7).

El problema más importante es el grado de obstrucción de la vía aérea que pueda presentar cada paciente; esto influye en la posibilidad de que durante la primera infancia se presenten crisis de asfixia que se asocian a la apnea obstructiva del sueño.

Esta obstrucción en las vías aéreas combinado con la presencia de la fisura palatina ocasiona en el bebé problemas para alimentarse, situación relevante ya que la falta de desarrollo en el paciente es evidente.

La SPR puede traer consigo problemas sistémicos, neurológicos, cardiacos, óticos y oftalmológicos.

El tratamiento es dividido en conservador y quirúrgico, el cual se decide dependiendo del cuadro que presente cada paciente, por lo que es individualizado al igual que el plan de tratamiento odontológico, que dependerá de la etapa de desarrollo en la que se encuentre el paciente, siempre tomando en cuenta los tratamientos propuestos por otras especialidades médicas.

El pronóstico general de los pacientes es favorable, siempre y cuando se aborde desde el primer año de vida y a largo plazo, resaltando la importancia de un equipo multidisciplinario. Los pocos casos de mortalidad que se presentan actualmente son por consecuencia de las complicaciones de la obstrucción de la vía aérea, normalmente en casos severos; si se maneja de manera adecuada esta obstrucción el pronóstico de los pacientes será favorable (20).

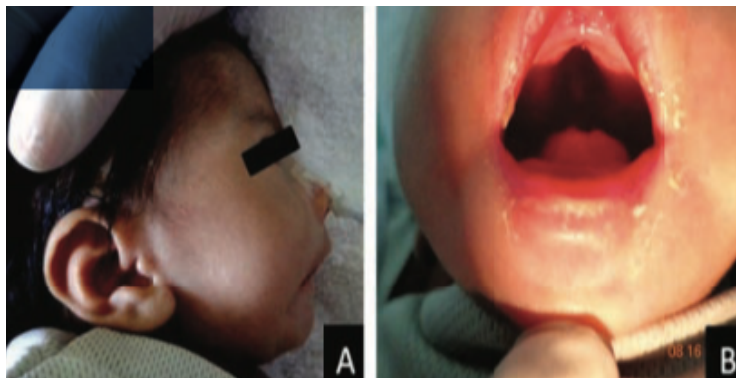


Fig 5A.- Se observa la hipoplasia mandibular B.- Se observa la glosoptosis y fisura en el paladar
Sevilla-Paz R, Flores-Saavedra S, Rojas Salazar E. Síndrome de Pierre Robin: reporte de un caso. Rev Med-Cient "Luz Vida". 2013; 4(1): p 60.

2.1 ETIOLOGÍA

La SPR se produce por un desarrollo anormal de la mandíbula, la etiología específica no es clara ya que son muchos factores los que pueden influir. Al ser una malformación del primer arco braquial puede existir una migración insuficiente de células de la cresta neural hacia el primer arco durante la cuarta semana de desarrollo embrionario, por lo que puede detenerse el desarrollo de la mandíbula (17).

Entre las posibles hipótesis, se menciona que hay una base genética que sugiere que el defecto primario es debido a causas metabólicas incluídas genéticamente. Hay evidencias estudiadas por Jakobsen y cols. (2006), en la que se asocia a una translación del cromosoma 17q21-24.3; asociado al gen SOX9 siendo el posible causante de SPR aislada (6,9).

2.2 PATOGENIA

Al igual que la etiología, el mecanismo patogénico aun no es claro, el defecto inicial es la hipoplasia de la mandíbula que hace que la lengua se deslice hacia la faringe ocasionando obstrucción de las vías aéreas, y en algunos casos a la presencia de fisura palatina. Por lo tanto, la micrognatia es el factor desencadenante.

Para explicar la patogenia de estos hechos clínicos se han propuesto las siguientes teorías:

○ Teoría Mecánica

La mandíbula normalmente crece ventral e inferiormente. Si el crecimiento mandibular es anormal, la lengua no puede seguir la trayectoria normal de crecimiento y bloquea el cierre de la hendidura palatina. La glosoptosis, debida a un crecimiento mandibular anormal, conduce finalmente a la obstrucción de las vías respiratorias superiores, esta teoría propone que se debe a las fuerzas externas provocando que la cabeza del feto se flexione, comprimiendo la mandíbula contra el pecho, impidiendo que crezca adecuadamente. Esto puede deberse a una gestación multifetal, anomalías uterinas u oligohidramnios (2,19).

○ Teoría de la Maduración Neurológica

Esta teoría propone un retraso en el desarrollo neuromuscular de la lengua por un retraso en la condición nerviosa, por lo tanto la lengua no estimula a la mandíbula a crecer adecuadamente ni a los estantes palatinos a fusionarse (2,18).

○ Teoría Disneurológica Romboencefálica:

En esta teoría, la organización reguladora y motora del romboencéfalo está relacionado con un problema importante de la ontogénesis (18,19).

2.3 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La SPR se caracteriza por la tríada clínica de micrognatia, glosoptosis y obstrucción de las vías respiratorias con o sin fisura palatina. Al nacer, presentan el tercio inferior facial hipodesarrollado dando la imagen de “perfil de pájaro” (Fig 6) , es común que el tamaño y peso del bebé sea menor a lo normal (18,19).

En esta secuencia el primer hecho patognomónico es la hipoplasia mandibular o micrognatia, clínicamente se observa el arco mandibular más pequeño que el maxilar, aproximadamente de 10 a 12mm. El cuerpo de la mandíbula es pequeño, con un ángulo obtuso y un cóndilo localizado posteriormente. En algunos casos el crecimiento compensatorio de la mandíbula se puede lograr durante el primer año, sin embargo es probable que después de los 5 años no haya un mayor crecimiento por lo que la longitud mandibular seguirá siendo mas corta en la SPR, es decir, no se corrige totalmente la Clase II esquelética inicial que presenta el paciente a pesar del crecimiento acelerado en el periodo neonatal (24).



Fig 6. Se observa el tercio inferior hipodesarrollado, con micrognatia dando la imagen de “perfil de pájaro”

Galluccio G, Mazzoli V, et al . Neonatal Functional Treatment for Pierre Robin Sequence. Turk J Orthod. 2019; 32(3): p 152

En la revisión clínica se observa glosptosis, un desplazamiento hacia atrás de la lengua al tener el espacio reducido por la hipoplasia mandibular, estos factores en conjunto ocasionan la obstrucción de las vías aéreas produciendo trastornos del desarrollo.

La dificultad respiratoria es el resultado más importante en estos pacientes ya que durante la primera infancia pueden llegar a presentar complicaciones como crisis de asfixia, asociándose con la apnea obstructiva del sueño, esta obstrucción al ocasionar dificultad para alimentarse puede traer como consecuencia vómito o broncoaspiración, si persiste puede existir una tendencia al colapso de la orofaringe y llegar a un compromiso neurológico por hipoxia constante.

En algunos niños se puede presentar fisura palatina, afectando a el paladar blando y/o el paladar duro, puede encontrarse también úvula bífida y paladar en U, este es muy característico por la presión que ejerce la lengua (Fig 7).



Fig7. Se observa fisura palatina con el paladar en U y el desplazamiento hacia atrás de la lengua, situada dentro de la fisura palatina..

Tiol-Carrillo A, Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. ADM. 2017; 74(3): 146-151

Las características clínicas mencionadas de la Secuencia de Pierre Robin (SPR) desencadenan otros signos y síntomas como los problemas de la alimentación, estos problemas dependen de la obstrucción de la vía aérea, la alteración anatómica de la mandíbula, de la lengua y de la motilidad esofágica. En estos pacientes, la presencia de paladar fisurado inhibe la creación de una presión negativa suficiente para llevar a cabo la succión. Por lo tanto, los pacientes pueden sufrir desnutrición, situación que puede influir en el desarrollo cerebral y su maduración, lo cual es un dato clínico relevante para el pronóstico (2, 10).

Hay casos de pacientes con SPR que seguirán con problemas persistentes con la alimentación y deglución, a pesar de la corrección de la obstrucción de las vías respiratorias, esto se debe a que los pacientes tienen una mayor prevalencia de trastornos de la motilidad esofágica. El reflujo gastroesofágico es una característica común en la SPR, puede ser causada por presiones intratorácicas alteradas secundarias a la obstrucción de las vías aérea.

Frecuentemente requerirán suplementación para brindarles un mayor aporte de calorías y nutrientes debido a la dificultad en el amamantamiento, y en muchas ocasiones al nacer tienen que ser alimentados con sonda nasogastrica con el fin de que haya una ganancia de peso de manera rápida (7,18).

La apnea obstructiva del sueño(AOS) es una de las complicaciones más severas en neonatos con retrognatia y micrognatia; la obstrucción respiratoria y sus consecuencias son causa del alto riesgo de muerte neonatal.

Normalmente los recién nacidos presentan una mejoría limitada de los trastornos del sueño durante los primeros años de vida, esto se atribuye al crecimiento craneofacial y a el control respiratorio que va teniendo el paciente con su maduración (5).

Otra consecuencia común es la deficiencia en la audición ocasionada por la acumulación de líquido en el oído medio (otitis media), se mencionan diferentes teorías que lo ocasionan como anomalías en el anclaje y posición de la trompa de Eustaquio, la ausencia de la barrera palatina y las alteraciones en la posición de la lengua (10).

Otras de estas alteraciones se me mencionan en la siguiente tabla:

Tabla 1

Alteraciones oculares	Alteraciones cardiovasculares	Anomalías musculoesqueléticas	Anomalías neurológicas
Miopia	Hipertensión pulmonar	Deformaciones de columna vertebral	Retraso del lenguaje y desarrollo psicomotor
Astigmatismo	Edema pulmonar	Escoliosis	Hipoxia cerebral
Glaucoma	Cardiomegalia	Falanges displacicas	Epilepsia

Fuente propia

2.4 MANIFESTACIONES BUCALES

A parte de la hipoplasia mandibular y glosoptosis se presentan otras manifestaciones bucales en los pacientes con SPR, estas son muy variadas y dependen de la dimensión de la mandíbula y suelen estar asociadas a la existencia de fisura palatina.

Se pueden presentar alteraciones tanto de forma como tamaño, posición, estructura y tiempo de formación y erupción de los dientes, tanto en la dentición temporal como la permanente.

Entre las alteraciones de número se encuentran las agencias, son más frecuentes en la dentición permanente y los dientes más afectados son el incisivo lateral superior y segundos premolares inferiores; pueden ser numerosas, hasta producir hipodoncia o llegar a la anodoncia, esta es la anomalía que se observa con mas frecuencia en la SPR (10,23).

Cuando la SPR presenta fisura palatina se pueden encontrar dientes supernumerarios en el lado de la fisura, esto con mayor frecuencia en la dentición permanente. En las alteraciones de forma podemos encontrar dientes conoides.

Existe un mayor índice cariogénico en pacientes con SPR debido a la frecuencia de esmalte hipomineralizado y a una mayor dificultad para una correcta higiene oral, lo que repercute tanto a nivel dental como gingival. En ocasiones a los pacientes se les implementa el consumo de suplementos ricos en carbohidratos para mejorar su nutrición, factor que puede influir en la presencia de placa dentobacteriana y caries.

Otras de las manifestaciones que se pueden presentar en los pacientes con SPR son:

- Microdoncia
- Erupción ectópica
- Rotaciones e inclinaciones de los incisivos
- Hipoplasia del esmalte
- Retraso en la formación de dientes permanentes
- Retraso en la erupción dental

Estas posibles alteraciones no solo repercuten en la estética sino también a nivel funcional, es decir, en la masticación, respiración, deglución y fonación.

2.5 MORFOLOGÍA Y CRECIMIENTO CRANEOFACIAL

Es importante recordar que en los pacientes hay expresividades diferentes de la SPR, hecho que se tiene que tomar en cuenta para analizar el crecimiento craneofacial debido a que puede variar entre cada paciente (3, 6).

Sin embargo, conocer la morfología craneofacial es determinante para poder establecer un tratamiento posterior en los pacientes con Secuencia de Pierre Robin. Normalmente dentro de los primeros meses de edad, el crecimiento de la mandíbula corrige la glosotosis y el crecimiento continua compensatoriamente, este brote de crecimiento es limitado por lo que no termina por armonizar el perfil facial, ni la clase II esquelética que se presentó al nacer (24).

Los pacientes con SPR aislada tiene un mayor potencial de crecimiento y recuperación en la infancia temprana, aunque algunos casos permanecen con la micrognatia, si la secuencia esta acompañada de algún síndrome que incluye dentro de sus características la hipoplasia mandibular, la mandíbula se mantendrá pequeña a lo largo de la vida, no habrá ninguna crecimiento espontáneo pues el Síndrome que lo acompaña limita el posible crecimiento. En un estudio longitudinal cefalométrico realizado por Suri y cols.(2010), se describen unas de las características del crecimiento craneofacial en pacientes con SPR (10).

- La base craneal es pequeña, retrognatismo bimaxilar, maxilar y mandíbula pequeñas.
- Planos maxilares y mandibulares muy inclinados hacia la base craneal, lo que establece un perfil convexo
- Deficiencia de tamaño de la mandíbula en todas las regiones como en la longitud del cuerpo, anchura basal anterior y en la delgadez del mentón. La mayor deficiencia del tamaño de la mandíbula se observa en el cuerpo de la mandíbula, el cual se une a la rama con un ángulo goníaco muy obtuso.
- El patrón de crecimiento es más vertical.
- La reducción significativa de la altura posterior, del plano mandibular y aumento de la altura sinfisal anterior, hacen que la mandíbula retrognatica y retruida se mantenga de esta manera durante años.

Hay que aclarar que la morfología mandibular y su posición será variable, en función de la presencia y el tipo de síndromes asociados.

2.6 DIAGNÓSTICO

La población que representa a este síndrome es heterogénea, por lo tanto no hay un protocolo específico para su evaluación y diagnóstico, pero si al examinar al paciente este presenta la triada de micrognatia, glosoptosis y obstrucción de la vías aéreas se puede determinar la presencia de la Secuencia malformativa de Pierre Robin.

El posible diagnóstico prenatal puede permitir el asesoramiento de los padres sobre las complicaciones y tratamiento que pueden esperar a corto y largo plazo; permite que se forme un equipo médico de trabajo y estos estén preparados para la intervención al momento del parto si es necesario; el diagnóstico prenatal se enfoca en predecir, aunque no de manera certera la SPR, examinando mediante el ultrasonido algunos signos como la hipoplasia mandíbular y polihidramnios que pueden sugerirnos la presencia de esta secuencia (Fig 8). El polihidramnios ocurre como resultado de la dificultad para tragar, secundaria a la obstrucción causada por micrognatia y glosoptosis, su relación con la SPR es limitada pues no se presenta exclusivamente en esta secuencia; al igual que el oligohidramnios, este puede ser un factor causal en el desarrollo de SPR, ya que la disminución del líquido amniótico puede conducir a fuerzas de deformación mecánicas en el desarrollo de las estructuras faciales, a pesar de ello aún no se considera un factor de detección. lo que es un hecho es que el diagnóstico prenatal es un desafío.

Actualmente no existe un protocolo de detección, simplemente hay ciertas medidas que pueden apoyar el posible diagnóstico prenatal (13).

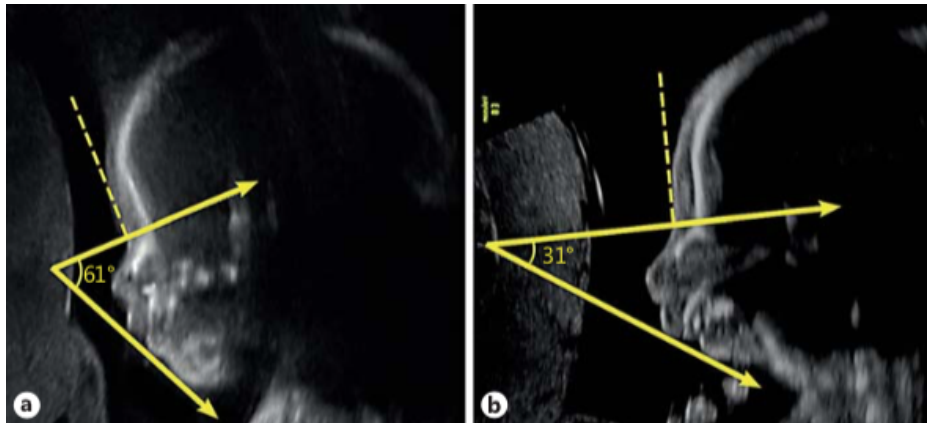


Fig 8. Se observan imágenes ecográficas bidimensionales con trazos para medir el IFA , esto ayuda a la evaluación rápida de la micrognatia. A.- un perfil fetal normal B.- un paciente con micrognatia. .

Kaufman M, et al, Prenatal Identification of Pierre Robin Sequence: A Review of the Literature and Look towards the Future. *Fetal Diagn Ther.* 2016; 39: p 84

Para la evaluación son importantes los datos recopilados en la historia clínica, incluyendo los detalles del parto, puntuaciones de Apgar iniciales y cualquier apnea o episodio cianótico; la evaluación inicial determinará si el paciente necesita una intervención inmediata debido a la obstrucción de vías aéreas, las saturaciones continuas de oxígeno ayudan a determinar la presencia de desaturación espontánea, con la alimentación, sueño y diferentes posiciones.

Es importante señalar que en el recién nacido, debe evaluarse de manera correcta la alimentación, para poder determinar si el bebé requiere apoyo nutricional o alimentación con una sonda nasogástrica.

El examen físico debe incluir un examen completo de cabeza y cuello, en esta etapa es importante señalar cualquier signo que pueda sugerir que la SPR esté relacionada con algún síndrome. El paciente debe ser examinado en diferentes posiciones, por ejemplo, sentado, boca abajo y decúbito supino, de esta manera se podrá evaluar la exacerbación de los síntomas de las vías aéreas, ya que esto en parte será el factor determinante para decidir el plan de tratamiento.

Si el bebé está estable se puede realizar una nasolaringoscopia ya que puede ser un apoyo fundamental para determinar qué tan grave se está presentando la obstrucción de las vías aéreas y poder ubicar anatómicamente la obstrucción. También se puede obtener datos importantes de auxiliares diagnósticos como la polisomnografía.

Lo importante es que una vez que ya se reconoció la SPR, esto puede ser un punto de partida para poder diagnosticar la presencia de algún síndrome que pueda interferir en el desarrollo del paciente u ocasionar complicaciones derivadas del mismo (24).

2.7 TRATAMIENTO

El tratamiento debe ser individualizado valorando los diferentes factores que engloban a esta secuencia. Los primeros pasos a seguir dependen de el grado que presente de obstrucción de las vías aéreas. La evaluación inicial en la sala de partos es importante para determinar si el paciente necesita una intervención inmediata en las vías respiratorias, como intubación o ventilación con presión positiva (2, 25).

Las opciones de tratamiento pueden ser divididos en una terapia conservadora y las intervenciones quirúrgicas, normalmente utilizados en casos más graves (22).

Se ha demostrado que la SPR aislada puede alcanzar un crecimiento mandibular normal en los años posteriores al nacimiento o hasta los 5 años de edad, esto puede permitir el manejo de manera conservadora.

TRATAMIENTOS CONSERVADORES

La primera opción de tratamiento es el de posicionamiento, este se realiza cuando la obstrucción es leve ya que puede controlarse mediante colocación del bebé en posición decúbito prono. Esta posición genera que la mandíbula y la lengua caigan hacia delante dejando la vía aérea libre, facilitando la respiración; en la monitorización continua no presentan desaturaciones importantes y cuando está baja, se recupera de manera rápida al mejorar la posición. Es frecuente que aunque se solucione la obstrucción de la vías aéreas se sigan presentando problemas de alimentación, por lo que algunos bebés tendrán que ser alimentados por sonda nasogástrica.

Si el paciente no logra aliviar la obstrucción se puede recurrir a la colocación de vías respiratorias nasofaríngeas, si presenta episodios frecuentes de apneas e hipoapneas obstructivas junto con la caída de la saturación de oxígeno a niveles críticos, se debe monitorizar permanentemente y se considerará la realización de una cirugía (7).

El obturador palatino es otro tratamiento, este es uno de los primeros dispositivos que se utilizan, es importante para la correcta alimentación y desarrollo del recién nacido, cuando la SPR también presenta la fisura palatina se crea una comunicación buconasal provocando alteraciones en la respiración y la alimentación del paciente.

Este obturador es un dispositivo de acrílico que se coloca sobre los rebordes del maxilar superior de los recién nacidos para cubrir la fisura entre la boca y la nariz; la lengua encuentra un punto de apoyo anterosuperior que le permite descender y adelantarse progresivamente solucionando en parte el micrognatismo y la glosoptosis, logrando que se resuelvan los problemas de alimentación, impide la asfixia y la ingesta excesiva de aire permitiendo un mejor crecimiento del maxilar; permite cambios neuromusculares y morfológicos del sistema estomatognático, estimulando la succión, eliminando las alteraciones funcionales del crecimiento mandibular logrando una normalización estructural y morfológica, ya que este tratamiento reduce y en algunos casos hasta puede eliminar la necesidad de intervenciones quirúrgicas (17, 21).

La elaboración de esta placa es un enfoque temprano desde los primeros días de vida; se obtienen impresiones con polivinilsiloxano para que posteriormente se construya la placa obturadora (Fig 9).

Se utilizará hasta que se cierre la fisura palatina, mientras tanto se facilitara la succión y respiración del paciente (8).

Debe ser utilizada todo el día y solo ser retirada una vez al día para limpiarla, se tiene que realizar controles del obturador cada mes, para evaluar el progreso de cada paciente y las posibles erupciones dentarias tempranas.

El obturador tiene que cambiarse cada dos a tres meses por el crecimiento continuo del lactante (8,17).

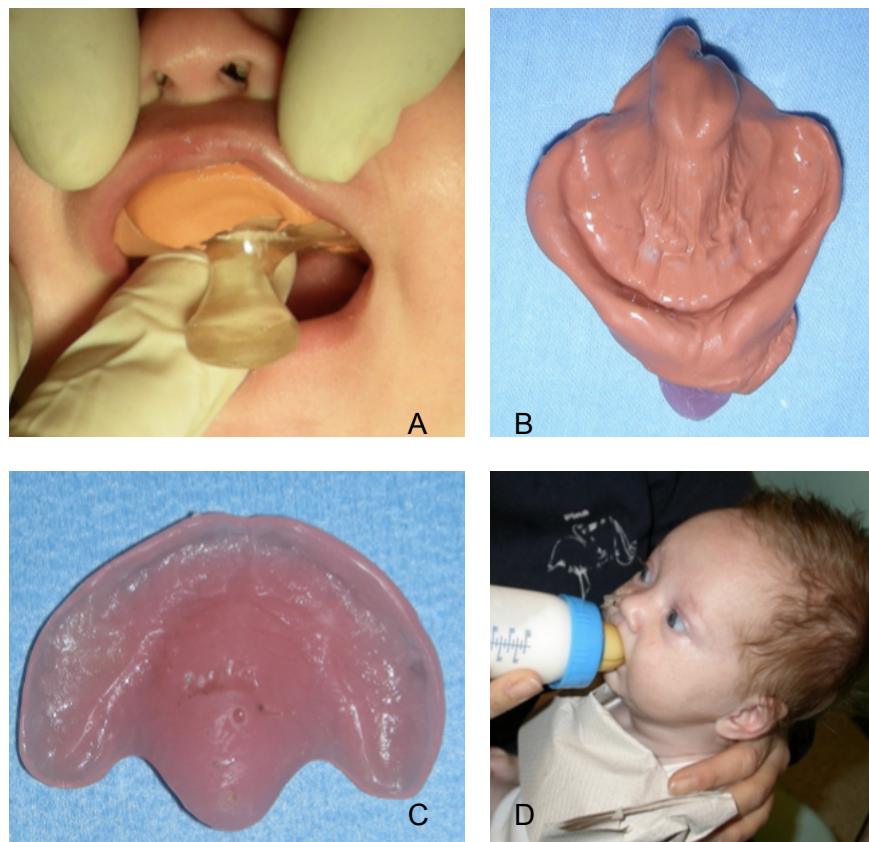


Fig 9. A.- Se observa cómo se obtiene una impresión con el paciente despierto. B.- La impresión obtenida C.- Aspecto final de la placa funcional D.- Posición en la que se alimenta al recién nacido con placa obturadora.

Galluccio G, Mazzoli V, et al . Neonatal Functional Treatment for Pierre Robin Sequence. Turk J Orthod. 2019; 32(3): pp 153-154

TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS

Los casos más graves de la SPR requieren de un tratamiento quirúrgico, como es el caso en de la SPR sindrómico. Se ha estimado que solo aproximadamente el 10% de los casos aislados requerirán de un tratamiento quirúrgico.

La glosopexia une quirúrgicamente la lengua a la superficie lingual del labio inferior, forzando la lengua hacia delante y hacia abajo; es fundamental que los músculos se suturen juntos por que las suturas de la mucosa pura no son suficientemente fuertes para mantener unidos los colgajos (7, 22).

El propósito de este tratamiento es corregir la glosoptosis y aliviar la obstrucción de las vías respiratorias mientras se permite que el niño y la mandíbula crezcan. Se realiza durante el periodo neonatal y se deja colocado durante varios meses; debe utilizarse como un procedimiento transitorio ya que puede provocar trastornos en la alimentación, fonación y alteraciones en el desarrollo de los dientes del área adherida. (9)

Otro tratamiento quirúrgico muy usado es la Distracción Mandibular, se usa más frecuentemente cuando la severidad de la hipoplasia mandibular ocasiona apnea obstructiva, es una intervención quirúrgica que produce resultados a más largo plazo, ya que avanza y alarga la mandíbula (Fig 10), se puede realizar a través de un enfoque interno o externo según la preferencia de cada cirujano, la distracción se realiza en 3 fases: latencia, activación y consolidación. Los protocolos para estas etapas son variables, pero es común que el dispositivo se active después de 24 horas de latencia. La distracción se realiza a una velocidad de 2 mm/d durante 5 días, y

luego 1mm/d según sea necesario para lograr un resalte de 2mm. La duración depende de la distancia requerida para alargar la mandíbula; pero aproximadamente después de 5 días, la mandíbula se ha distraído de 6 a 10 mm (4, 9).

Con la separación lenta y progresiva de los segmentos óseos se genera hueso nuevo entre estos, pero también se elonga el periostio, ligamentos, músculos, etc (6).

Cuando se completa la distracción, los distractores permanecen en su lugar durante aproximadamente 12 a 16 semanas para permitir la consolidación del hueso nuevo. El dispositivo se retira en el quirófano bajo anestesia general una vez finalizada la fase de consolidación.

Este procedimiento puede tener complicaciones como infección, osteomielitis de la mandíbula, daño al nervio alveolar inferior y problemas en la dentición (6).

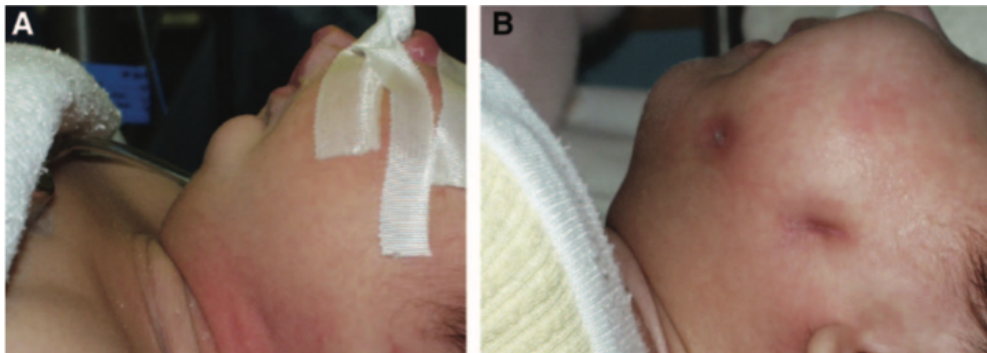


Fig 10.- Resultados clínicos de la distracción mandibular A.- Se observa la mandíbula hipoplásica antes de la distracción B.- Después de la distracción se observa cómo se logró alargar la mandíbula Gladis F, Kumar A, Ford M, et al. Pierre Robin Sequence: A Perioperative Review. Anesthesia & Analgesia.2014; 119(2): p 407

Cuando la obstrucción es muy severa y como última opción se realiza la traqueostomía, en este procedimiento la tráquea se cánula directamente a través de la cara anterior del cuello en la que la permeabilidad se mantiene por un tubo de traqueostomía (Fig 11). Con este tratamiento disminuye la resistencia de las vías respiratorias permitiendo el soporte ventilatorio.

Dentro de las complicaciones de este procedimiento incluyen infección, daño al esófago, bloqueos de la cánula, neumotorax y hemorragias (7).



Fig 11.-Paciente con SPR con evidente micrognatia, también se observa la traqueostomía realizada para evitar la obstrucción de las vías aereas.

Tiol-Carrillo A, Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. ADM. 2017; 74(3): 146-151

3. MANEJO ODONTOLÓGICO

Respecto al área odontológica el plan de tratamiento que se pueda plantear dependerá de diferentes factores, entre ellos la etapa de desarrollo en el que se encuentre el paciente.

Los pacientes pediátricos con SPR presentaran hipoplasia mandibular y en ocasiones agencias, al igual que diferentes problemas de erupción por lo que se debe realizar un buen diagnóstico, tomando en cuenta los tratamientos propuestos por las otras especialidades médicas. Es importante resaltar la importancia de que el odontólogo trate la enfermedad periodontal y caries que el paciente presente si es que se planea realizar alguna intervención quirúrgica (21).

Los pacientes con SPR pueden utilizar aparatología expansiva con el fin de mejorar los resultados postoperatorios.

Se tienen que realizar controles cada 6 meses para evitar la aparición de caries, o antes dependiendo el riesgo que presente cada uno, es importante reforzar en el paciente y los padres la técnica de cepillado.

En el caso que sea necesario se puede aplicar flúor y se valorará la colocación de selladores en aquellas fosetas y fisuras profundas que sean más propensas para la aparición de caries (18).

En la consulta es importante tomar en cuenta los siguientes aspectos:

o Historia clínica

El odontólogo debe realizar una buena anamnesis del paciente; principalmente debemos tener el conocimiento sobre la presencia de dificultades para respirar, comer, hablar y tragar.

Se debe preguntar sobre antecedentes familiares, conocer sobre el parto, si ya se le realizó alguna cirugía o se planea alguna. Es importante anexar a la historia clínica pruebas y exámenes previos que se le han realizado al niño, así como los tratamientos y cirugías previas.

Algunos criterios a tomar en cuenta para el diagnóstico son:

¿Tiene dificultad para comer?

¿Se encuentra desnutrido?

¿Se alimenta 3 o más veces al día?

¿Presenta dolor al masticar?

¿Puede ocluir correctamente?

¿Tiene espacio entre los dientes?

¿Sangran sus encías?

¿Tiene problemas al cepillarse?

¿Le cuesta respirar?

¿Padece de apnea obstructiva del sueño?

o Exploración extra e intraoral

En esta exploración debemos observar con detenimiento la simetría facial en diferentes ángulos, sus rasgos y proporciones, ya que la Secuencia Pierre Robin ocasiona una retrusión del mentón y asimetría facial que se observa a simple vista (Fig 12).



Fig 12. Aspecto clínico de un paciente de 10 años con SPR, se observa asimetría facial, perfil convexo e hipoplasia mandibular
Salgado-Peralvo A, Mateos-Moreno M. Manejo odontológico general de un paciente con Síndrome de Pierre Robin revisión de la literatura a propósito de un caso. Maxillaris. 2015 : 150-61

En el examen intraoral se debe observar si el paciente se encuentra en una dentición primaria, permanente o mixta, si tuvo paladar fisurado se puede observar la cicatriz producida por el cierre (Img 13). Pueden presentarse problemas de apertura ocasionando una apertura máxima de aproximadamente 24 mm, esto puede dificultar la consulta (21).

Es importante medir la línea media, clase molar y canina, es frecuente que en estos pacientes se llegue a presentar Clase II de Angle. Se tiene que explorar cada diente para registrar si hay agenesia, hipomineralización, cambio en forma o estructura, presencia de caries y placa bacteriana.

Para complementar esta exploración podemos tomar fotografías para tener un registro que nos va permitir analizar al paciente y su evolución.



Img 13.- Exploración intraoral de un paciente de 10 años con SPR, se observa la cicatriz producida por el cierre de la fisura palatina
Salgado-Peralvo A, Mateos-Moreno M. Manejo odontológico general de un paciente con Síndrome de Pierre Robin revisión de la literatura a propósito de un caso. Maxillaris. 2015 : 150-61

o Índice de placa bacteriana y gingivitis

Nos ayuda a aportar información del grado de higiene y de las zonas donde se tenga que reforzar la técnica de cepillado, observar la presencia de gingivitis o periodontitis y si es el caso determinar el grado de la misma para evitar su evolución.

○ Evaluación del riesgo de caries

Esta evaluación la podemos realizar mediante un cuestionario basado principalmente en sus hábitos alimenticios, es decir cuántas veces al día come, la cantidad de azúcar que consume, frecuencia en la que consume bebidas carbonatadas y dulces.

Se recomienda usar el protocolo CAMBRA (Caries Management by Risk Assessment), el cual evalúa factores de riesgo como la placa visible o el alto consumo de azúcares, factores protectores como el consumo de agua fluorada e indicadores de enfermedad como la presencia de lesiones con hipomineralización o caries.

○ Radiografías

Para establecer un buen diagnóstico y con ello el plan de tratamiento debemos apoyarnos tanto en ortopantomografía como en laterales de cráneo, radiografías periapicales e interproximales.

Los estudios radiográficos nos permiten observar la secuencia de erupción que presente el paciente y así evidenciar si esta se encuentra alterada por la SPR.

Con la lateral de cráneo podremos observar la morfología craneofacial y analizar su crecimiento.

○ Estudio ortodóntico

Con el estudio ortodóntico podemos establecer el diagnóstico y plan de tratamiento individualizado para abordar la hipoplasia mandibular y maloclusión, este se basa en dos pilares: la ortopedia y la ortodoncia, cada uno en etapas específicas de desarrollo con metas terapéuticas definidas para mejorar y guiar el crecimiento mandibular.

Con el recién nacido se llega a utilizar el tratamiento ortopédico empleando placas palatinas de manera prequirúrgica solucionando en parte el micrognatismo mandibular y la glosoptosis. Normalmente, el momento más adecuado es antes de los 15 días de nacido. Este aparato puede actuar primero como propulsores mandibulares y posteriormente como un reprogramador de la posición lingual y muscular, aprovechando el potencial de crecimiento y favoreciendo en lo posible al crecimiento mandibular y por consecuencia al complejo craneofacial(6).

En el paciente infantil podemos utilizar aparatología expansiva, es importante señalar que en esta etapa se puede manifestar retardo eruptivo de la dentición adyacente cuando hay presencia de fisura palatina e incluso dientes malformados o ausentes.

Si el paciente ya se presenta con dentición permanente se hará tratamiento ortodóntico únicamente u ortodóntico-quirúrgico. Ya que son frecuentes las agencias o dientes conoides, estos se tratarán mediante cierres de espacios o colocación de prótesis.

En ocasiones se puede necesitar cirugía ortognática y esta se podrá realizar siempre y cuando haya cesado el crecimiento, si el paciente está en dentición permanente y tras corregir las compensaciones dentarias que se hayan producido (18).

El odontólogo tiene un papel muy importante a la hora de aconsejar e instaurar medidas preventivas tempranas, instruyendo tanto a los niños como padres acerca de la higiene bucodental y hábitos dietéticos, con mayor atención en la región palatina y no dejar de observar cambios morfológicos dentales que se puedan presentar (10).

4.- SÍNDROMES ASOCIADOS

La secuencia de Pierre Robin está relacionada con hallazgos clínicos de varios síndromes , los más comunes son: el Síndrome de Stickler y el velocardiofacial.

SINDROME DE STICKLER

El síndrome de Stickler es el síndrome mas común asociado con SPR (2).

Es un trastorno genético que afecta el colágeno y el tejido conectivo del cuerpo, este síndrome causa problemas en las articulaciones, audición y vista. También es conocido como artrooftalmopatía progresiva hereditaria, es causado por mutaciones en ciertos genes implicados en la formación del colágeno, es hereditario y generalmente se diagnóstica durante la infancia con la exploración física y el apoyo de radiografías, exámenes de vista y pruebas de audición (1, 2).

Los pacientes con este síndrome tienen rasgos distintivos como los ojos prominentes, nariz pequeña, cara plana, mentón retrognático con rama de la mandíbula corta y pueden nacer con paladar hendido , estas últimas dos características pueden ser ocasionadas por su relación con la Secuencia de Pierre Robin.

La gravedad de los signos y síntomas que presenten varían en cada paciente; dentro de los problemas oculares se puede presentar miopía severa, cataratas, glaucoma y desprendimiento de retina.

El grado de perdida auditiva es variable pero normalmente se afecta la capacidad de oír frecuencias altas; sus articulaciones son

demasiado flexibles y son mas propensos a tener curvaturas anormales de la columna vertebral, como la escoliosis; también pueden tener artrosis en la adolescencia

Dentro de las complicaciones puede haber ceguera, infecciones en el oído o sordera y también problemas en las válvulas cardiacas. La dificultad para respirar o alimentarse al igual que diversos problemas dentales están relacionados con la hipoplasia mandibular y la fisura palatina que se ocasiona por su relación con la SPR (1).

No hay cura para el síndrome de Stickler, solamente se abordan los signos y síntomas, se puede abordar desde fisioterapia, aparatos auditivos, terapias de habla o en algunos casos se pueden realizar cirugías para abordar las anomalías físicas asociadas como hipoplasia mandibular, problemas para respirar, reparar la hendidura palatina o alguna cirugía ocular, cirugías correctivas para la escoliosis, reemplazos articulares y la colocación de tubos en el oido (9).



Fig 13.- Aspecto facial de un paciente son síndrome de sticker, se observa micrognatia.
Brizola E et al, Variable clinical expression of Stickler Syndrome, Mol Genomic Med.
2020; 8 p3

SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL

Este síndrome implica microdeleciones del cromosoma 22q11.2, lo que da como resultado una presentación clínica heterogénea, independientemente del tamaño de la deleción, que puede asociarse con múltiples disfunciones orgánicas que incluye anomalías cardíacas y palatinas, diferencias inmunes y autoinmunes, problemas endocrinos, genitourinarios y gastrointestinales, y afectación cerebral que se manifiesta por retrasos variables del desarrollo, déficits cognitivos y enfermedades neuropsiquiátricas (2).

La deleción 22q11.2 es la segunda causa más común de cardiopatía coronaria y retrasos en el desarrollo, y la causa más común de anomalías palatinas sindrómicas. Al ser un trastorno genético existe un problema en uno o mas de los genes presentes, pero en la mayoría se da como una mutación esporádica sin que provenga de ninguno de los padres, y se desconoce la causa de la deleción (12,14).

Las características son muy variables, ninguno de estos problemas ocurre en todos lo casos, pero algunos de los que se presentan son microcefalia, cara larga con un exceso vertical maxilar, retrusion mandibular, paladar hendido (Fig 15); las orejas pequeñas, una combinación de defectos cardíacos congénitos, infección crónica, regurgitación nasal, habla hipernasal, hipocalcemia, dificultades de alimentación, retrasos en el desarrollo y el lenguaje, diferencias de comportamiento y problemas de aprendizaje (9,13).

Anomalías renales, retraso del crecimiento, baja estatura, diferencias esqueléticas como anomalías vertebrales, polidactilia y escoliosis, trombocitopenia, hipoacusia, microcefalia, convulsiones idiopáticas e hipotonía son menos frecuentes . (14,15)



Fig 15.- Aspecto facial de un paciente con síndrome velocardiofacial.. Digilio MC, et al, Clinical manifestations of Deletion 22q11.2 syndrome. Images Paediatr Cardiol. 2005;7(2)p 26

CONCLUSIONES

La Secuencia de Pierre Robin es un padecimiento poco frecuente que surge a partir de la hipoplasia mandibular y va desencadenando otras características clínicas como glosoptosis, obstrucción de la vías aéreas y frecuentemente fisura palatina. Esta secuencia engloba una población heterogénea, por lo que el tratamiento siempre debe ser individualizado tomando principalmente en cuenta la obstrucción de las vías aéreas, sin dejar de lado la falta de crecimiento que presenta la mandíbula; evitando mayores afectaciones en el paciente.

Dentro de las diversas manifestaciones de esta secuencia, muchas se presentan en la cavidad oral, las características pueden ser muy variadas, sin embargo el odontólogo tiene que conocer cuales son aquellas que se pueden presentar al rededor de esta secuencia.

La participación temprana del odontólogo es de suma importancia para buscar la manera de estimular el crecimiento de la mandíbula; el tratamiento que se pueda brindar dependerá de la etapa de desarrollo en la que se encuentre el paciente.

El plan de tratamiento tiene que ir en colaboración con un equipo multidisciplinario para llevar un mejor manejo del paciente, en medida de lo posible es importante que nos enfoquemos en medidas preventivas tempranas tanto con los padres como con el paciente, con el fin de evitar complicaciones y mantener la salud bucal; ya que de alguna manera estos pacientes tendrán mayor susceptibilidad a presentar diversos padecimientos, principalmente por la hipoplasia mandibular, la fisura palatina, la posible deficiencia de crecimiento y la suplementación que puedan llevar para mejorar los requerimientos nutricionales.

BILIOGRAFÍA

1. Boothe M, Morris R, Robin N, Stickler Syndrome: A Review of Clinical Manifestations and the Genetics Evaluation, *J.Pers.Med.* 2020; 105(10)
2. Baxter D, Shanks A. Pierre Robin Syndrome. NCBI. 2020
3. Caycedo-García D.J, Beneficios de la distracción mandibular en neonatos con apnea del sueño, *Cir.plast.iberolatinoam.* 2013; 39(4): 411-417
4. Chiego D. Desarrollo de la cara y el paladar. En: *Principios de embriología bucal: Con orientación clínica; 4ta ed.* Barcelona, España: Elsevier; 2014. p.50-59
5. Ehsan Z, Kurian C, Weaver KN, et al. Longitudinal Sleep Outcomes in Neonates With Pierre Robin Sequence Treated Conservatively. *Journal of clinical sleep medicine.* 2019; 15(3): 477-482
6. Escudero Canto RP, Yudovich M, Aguilar M, Ortiz F. Estudio del crecimiento craneofacial en pacientes con secuencia de Pierre Robin (SPR) no sometidos a distracción osteogénica (DO). *ROM.* 2012; 16(2): 88-97
7. Gladis F, Kumar A, Ford M, et al. Pierre Robin Sequence: A Perioperative Review. *Anesthesia & Analgesia.* 2014; 119(2): 400-412.
8. Galluccio G, Mazzoli V, et al. Neonatal Functional Treatment for Pierre Robin Sequence. *Turk J Ortgod.* 2019; 32(3): 151-9

9. Gangopadhyay N, Mendonca D, et al. Pierre Robin Sequence. *Seminars in Plastic Surgery*. 2012; 26(2): 76-82
10. Gómez C, Martínez E.M, et al. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica. *Odontol. Pediatr*. 20(3): 190-200
11. Gómez C, Martínez E.M, et al. Síndrome de Pierre robin. Diagnóstico y protocolo terapéutico actual (parte II) . *Odontol. Pediatr*. 2013, 21(2): 139-1
12. Johnson J.M, Moonis G, Green G.E., Carmody R, Burbank H.N., Syndromes of the First and Second Branchial Arches, Part 2: Syndromes, *AJNR*. 2011, 32 : 230-37
13. Kaufman M, et al, Prenatal Identification of Pierre Robin Sequence: A Review of the Literature and Look towards the Future. *Fetal Diagn Ther*. 2016; 39: 81-89
14. McDonald-McGinn, et al, Chromosome 22q11.2 Deletion Syndrome (DiGeorge Syndrome/Velocardiofacial Syndrome), *Medicine*. 2011, 90(1) : 1- 18
15. McDonald-McGinn, et al, 22q11.2 deletion syndrome, *Nat Rev Dis Primers*. 2015, 1: 1- 46
16. Moore K. L, Perseaud T.V.N. Torchia M, et al. *Embriología clínica* : 9na ed. Elsevier; 2013
17. Olivares-Espinoza J, Molares-Solorzano R. Secuencia de Pierre Robin: Reporte de caso. *Odontol Pediatr*. 2012; 11(2): 149-153
18. Patiño C, Reinoso S, Cordero M. Secuencia de Pierre Robin: reporte de un caso y revisión bibliografica. *PPL*: 2013; 1(1): 22-25

- 19.Reyes O, Lara R. Secuencia de Pierre Robin. Revisión bibliográfica. *Med Oral*. 2009; 11(2): 58-60
- 20.Robrecht J, Logjes H, et al. Mortality in Robin sequence: identification of risk factors. *Eur J Pediatr* .2018; 177(1): 781-789
- 21.Salgado-Peralvo A, Mateos-Moreno M. Manejo odontológico general de un paciente con Síndrome de Pierre Robin revisión de la literatura a propósito de un caso. *Maxillaris*. 2015 : 150-61
- 22.Sevilla-Paz R, Flores-Saavedra S, Rojas Salazar E. Síndrome de Pierre Robin: reporte de un caso. *Rev Med-Cient "Luz Vida"*. 2013; 4(1): 58-62.
- 23.Smalen A, Van Nunen D, Hermus R, et al, Permanent tooth agenesis in non-syndromic Robin sequence and cleft palate: prevalence and patterns, *Clin Oral Invest*. 2017, 21 : 2273- 2281
- 24.Tiol-Carrillo A, Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. *ADM*. 2017; 74(3): 146-151
- 25.Velásquez Franco S, Vleásques Franco T, Uribe Llano J, et al. Técnicas empleadas para el tratamiento de la secuencia de Pierre Robin: revisión de la literatura. *Mente joven*. 2018; 7(1): 70- 80