



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD

HOSPITAL GENERAL "DR. MANUEL GEA GONZALEZ"

ESTUDIO COMPARATIVO DE LOS MUSCULOS
SUPRAHIOIDEOS EN PACIENTES CON SECUENCIA DE
PIERRE ROBIN Y PACIENTES SIN ALTERACIONES EN EL
SISTEMA MUSCULOESQUELETICO MANDIBULAR

TRABAJO DE INVESTIGACION QUE PRESENTA EL
DR. ROBERTO CARLOS LOPEZ KONSCHOT
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA ESPECIALIDAD EN
CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA

ASESOR DE TESIS: DR. FERNANDO MOLINA MONTALVA

NO. DE REGISTRO 05-16-2011

2011





Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

DR. ROBERTO CARLOS LÓPEZ KONSCHOT

INVESTIGADOR

Médico Residente del 3º año de Cirugía Plástica y Reconstructiva
Hospital General “Dr. Manuel Gea González”

DR. FERNANDO MOLINA MONTALVA

ASESOR DE TESIS

Y

PROFESOR TITULAR

Jefe de Servicio Cirugía Plástica y Reconstructiva
Hospital General “Dr. Manuel Gea González”

DR. OCTAVIO SIERRA MARTINEZ

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

Hospital General “Dr. Manuel Gea González”

DRA. ELISA VEGA MEMIGE

SUBDIRECTOR DE INVESTIGACION

Hospital General “Dr. Manuel Gea González”

AGRADECIMIENTOS

A mis compañeros, por su amistad y enseñanza.

A mis maestros, por su eterna entrega y dedicación.

Al Dr. Fernando Molina, por aceptarme en su programa de residencia y asesorar esta tesis.

A mis pacientes, por permitirme aprender con ellos.

A mi familia, por su apoyo incondicional.

A mis amigos, por seguir presentes.

A mi cuerpo, por aguantar una residencia más.

A Julio César Flores, por enseñarme a utilizar el programa MIMICS.

A todos, muchas gracias.

ÍNDICE

RESUMEN	5
SUMMARY	6
INTRODUCCION	7
MARCO TEÓRICO	20
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	22
JUSTIFICACION	23
OBJETIVOS	24
HIPOTESIS	25
DISEÑO	26
METODOLOGIA	27
RESULTADOS	29
DISCUSION	34
CONCLUSIONES	37
ANEXOS	38
BIBLIOGRAFIA	49

RESUMEN

ESTUDIO COMPARATIVO DE LOS MUSCULOS SUPRAHIOIDEOS EN PACIENTES CON SECUENCIA DE PIERRE ROBIN Y PACIENTES SIN ALTERACIONES EN EL SISTEMA MUSCULOESQUELETICO MANDIBULAR

Los pacientes con secuencia de Pierre Robin presentan microretrognatia y los estudios muestran que no alcanzan un desarrollo mandibular normal. Por esto, se piensa que los músculos suprahioideos son más cortos y juegan un papel fundamental en el crecimiento mandibular. Los pacientes se tratan con diferentes modalidades quirúrgicas, sin embargo, existe una tendencia a la falla en el desarrollo mandibular, por esto, es necesario estudiar las dimensiones del grupo muscular suprahioideo que interactúa directamente con la mandíbula. Además, no hay reportes de algún estudio cuantitativo acerca del grado de afectación de estos músculos. Utilizando imágenes tomográficas, se midieron los músculos suprahioideos en pacientes con Pierre Robin y se compararon con pacientes de edades similares sin esta anomalía. Los resultados demuestran que los músculos más afectados son: geniioideo y vientre anterior del digástrico, lo que explica la tendencia natural hacia la micrognatia y la microgenia que se observa en estos pacientes durante su desarrollo. La afectación del milohioideo explica la ligera concavidad del cuerpo de las mandíbulas de estos pacientes. Este estudio demuestra el importante rol de los músculos suprahioideos que, a través de su corta longitud y contracción, afectan secundariamente el crecimiento de la mandíbula.

SUMMARY

COMPARATIVE ANALYSIS OF THE MUSCULAR STRUCTURES OF THE NECK IN PATIENTS WITH PIERRE ROBIN SEQUENCE AND PATIENTS WITH NORMAL MANDIBULAR GROWTH

Patients with Pierre Robin sequence have microretrognathia and studies prove that they never achieve normal mandibular development. These observations lean towards the idea that the suprahyoid muscles are shorter and play a crucial role in mandibular growth. Even though patients are treated with different surgical modalities, there is a tendency towards failed mandibular growth. Because of this, it's necessary to study the dimensions of the suprahyoid muscles that directly interact with the mandible. Besides, there are no quantitative reports of the degree of affectation of this muscle group. Using tomography images, the suprahyoid muscles in Pierre Robin patients were measured and compared to similar age patients without the anomaly. Results show that the most affected muscles are the geniohyoid and the anterior belly of the digastric muscle. This explains the natural tendency towards micrognathia and microgenia observed in these patients during development. The affectation of the mylohyoid explains the light concavity observed in the mandible body of Pierre Robin patients. This study proves the important role of the suprahyoid muscle group that, through their short length and contraction, secondarily affects mandibular growth.

Key Words: Pierre Robin Sequence, suprahyoid muscles, anterior belly of digastric muscle, mylohyoid, geniohyoid.

INTRODUCCION

DEFINICIÓN

La secuencia de Pierre Robin, también conocida como malformación de Pierre Robin o Síndrome de Pierre Robin, consiste en una condición congénita de anomalías faciales en el humano caracterizado por una triada: una mandíbula inusualmente pequeña (micrognatia), desplazamiento posterior o retrusión de la lengua (glosoptosis) y paladar hendido. Estas condiciones producen obstrucción de la vía aérea superior, desde leve a severa y la malformación se acompaña frecuentemente de anomalías en otras regiones anatómicas.^{1,2}

Por el hecho de que la malformación no es causada por un defecto en un solo gen, no se trata de un síndrome genético, sino de una secuencia: una cadena de ciertas malformaciones del desarrollo, una que lleva a la otra y corresponde a un tipo de los llamados síndromes craneofaciales clasificados como síndromes del primer arco braquial.³

HISTORIA

El primer caso fue descrito en 1822 por St. Hilaire. En 1891 Taruffi mencionó dos subclasificaciones en este tipo de pacientes: hipomicrognático e hipoagnatio. Ese mismo año Lanneloague y Menard presentaron 4 casos, 2 de ellos con paladar hendido. En 1901 Shukowsky describió una técnica de adhesión lingual a labial para vencer la obstrucción respiratoria. Sin embargo, Robin se lleva el crédito por dar importancia a esta condición y señalar los graves peligros que esta conlleva.

Pierre Robin fue un estomatólogo nacido en Francia en 1867. Fue profesor de la escuela francesa de estomatología así como editor de la publicación *Stomatologie*. En 1923 publicó el primero de 17 artículos referentes a la glosoptosis. Mencionó que trataba esta condición con un “monobloque”, que primero describió en 1902 y que se utilizaba para restaurar la relación normal entre el maxilar superior e inferior. En 1929 publicó una monografía del tema. Robin describió los problemas en la alimentación que típicamente se presentaban en estos niños y sus dificultades en ganar peso. También mencionó que la glosoptosis podía ser la causa de cianosis y de infección pulmonar. En casos severos mencionó que la muerte era inevitable y escribió, “nunca he visto a un niño vivir más de 16 a 18 meses que presentaban hipoplasia como con la mandíbula retraída más de 1 cm por detrás del maxilar”.^{4,5}

MANIFESTACIONES CLINICAS

En la literatura médica contemporánea las manifestaciones clínicas reportadas para este síndrome son: micrognatia 91%, glosoptosis 70-85%, paladar hendido (en forma de U invertida) 25%, macroglosia y anquiloglosia 10-15%, deformidades nasales infrecuentes, mayoría anomalías de la base, anomalías oculares 10-30%. Pueden cursar con los siguientes hallazgos cardiovasculares: soplo inocente, estenosis pulmonar, DAP, foramen oval persistente, defecto de septum atrial e hipertensión pulmonar primaria. El 70 a 80% presentan anomalías del Sistema músculo-esquelético como: sindactilia, falanges displásicas, polidactilia, clinodactilia, hiperlaxitud articular y oligodactilia en miembros superiores. En extremidades inferiores, anomalías de pies: pie Bot, metatarsus adductus, malformaciones femorales, (coxa vara o valgus, fémur corto), anomalías de caderas (contracturas en flexión, luxación congénita), anomalías

de la rodilla (genu valgus, syncondrosis), y anomalías tibiales. También puede haber deformidades en la columna vertebral como escoliosis o xifosis.^{3,6,7,8,9}

ETIOLOGIA

Se desconoce la causa específica de la secuencia de Pierre Robin. La mandíbula inferior se desarrolla lentamente en los primeros meses de vida antes de nacer, pero su crecimiento se acelera en el primer año. Existen tres teorías para explicar su patogenia:

Teoría Mecánica: Es la más aceptada. En algún momento de la formación ósea del feto, la punta de la mandíbula se detiene en la articulación esternoclavicular, restringiendo el crecimiento óseo mandibular. Se cree que a las 12 a 14 semanas de gestación, cuando el feto comienza a moverse, el movimiento de la cabeza provoca que la mandíbula se libere y a partir de este momento crecerá nuevamente.

La hipoplasia mandibular (7ª y 11ª SDG) lleva a una lengua alta en la cavidad oral, lo que evita que la lengua adopte una posición natural in utero en el piso de la boca. Esta posición anormal evita que se cierren las valvas palatinas, lo que lleva a una hendidura palatina. Explica la clásica hendidura palatina en U invertida y ausencia de labio hendido.¹⁰ El oligohidroamnios puede cumplir un rol por deformación de la mandíbula. Los niveles bajos de líquido amniótico no soporta la cabeza en el útero y esta flexión permite al mentón caer contra el tórax, impidiendo el crecimiento mandibular.¹¹

Teoría de Maduración Neurológica: Retraso en la maduración neurológica evidenciada por electromiografía de la lengua, pilares faríngeos y paladar, como un retraso de la conducción nerviosa del hipogloso. La corrección espontánea de la mayoría de los casos soporta esta teoría. Se ha reportado que el compromiso del músculo geniogloso agrava la obstrucción.

Teoría disneurológica romboencefálica: Organización motora y reguladora del romboencéfalo se relaciona con un problema mayor de la ontogénesis.¹²

Recientemente se identificó la causa genética de la malformación que consiste en una malregulación de los genes SOX9 and KCNJ2.¹³

CONDICIONES ASOCIADAS

La secuencia de Pierre Robin se presenta asociado a síndromes específicos en un 80% de los casos. Los síndromes comúnmente asociados incluyen el Síndrome de Stickler (34%), delección 22q11 (15%), Síndrome de alcohol fetal (10%), Nager, Treacher Collins y MHF bilateral.

Los niños con síndrome de Stickler presentan los mismos hallazgos que los de secuencia de Pierre Robin; además presentan facies aplanada, miopía, cambios esqueléticos como aracnodactilia y artritis leve a moderada.^{2,14}

INCIDENCIA

La incidencia reportada varía de 1:8500 a 1:30000 recién nacidos vivos. Algunas series la han reportado en 1:2000. La razón de su distribución por sexo es 1:1.^{15,16}

DIAGNOSTICO

Puede sospecharse desde las 13 semanas de edad gestacional por ultrasonografía y confirmarse en el recién nacido por las manifestaciones ya mencionadas.

El recién nacido con secuencia de Pierre Robin presenta un esfuerzo respiratorio incrementado caracterizado por retracción subesternal, supraesternal e intercostal. Se

observa además falla en el crecimiento, que en ocasiones requiere suplementos entéricos, los cuales se pueden aportar por sonda o gastrostomía.⁸

El diagnóstico de la obstrucción aérea se establece mediante el examen físico y protocolos de medición de oxígeno en sangre con el niño en decúbito dorsal. Cuando los niños desaturan, entonces los gases arteriales evalúan el grado de hipoxia e hipercapnia asociada.⁹ Los cambios obvios incluyen retención de CO₂ con disminución de PH y elevación del HCO₃ sérico compensatoria.¹⁷ La polisomnografía se utiliza para diferenciar entre apnea central y obstructiva. Se considera apnea central si no hay esfuerzo muscular asociado; y obstructiva si se detecta movimiento muscular en ausencia de flujo aéreo. Los infantes con secuencia de Pierre Robin usualmente presentarán obstrucción aérea al nacimiento si esto representa un problema. La mayoría de estos niños sobrecrecerá al problema para los 3 meses de edad.¹⁸ Cualquier paciente con secuencia de Pierre Robin debe ser sometido a una evaluación genética y oftalmológica seguida de revisiones oculares periódicas para limitar complicaciones oculares asociadas con el síndrome de Stickler.²

COMPLICACIONES

Los problemas médicos más importantes son dificultad al respirar y al comer. Los infantes que no pueden ingerir las calorías suficientes vía oral requerirán suplemento alimenticio vía sonda nasogástrica.

En estos pacientes además hay riesgo de broncoaspiración. Otro efecto adverso de la obstrucción de la vía aérea crónica es hipoxia, hipercapnia y elevación de la resistencia vascular pulmonar, lo cual puede producir falla cardiaca derecha. La mortalidad

asociada varía del 5 al 30% en secuencia de Pierre Robin en pacientes no sindrómicos la mortalidad es de 5.9%, y en pacientes sindrómicos es de 22.8%^{17,18}

MANEJO DE LA SECUENCIA DE PIERRE ROBIN

Los objetivos del tratamiento se enfocan en mantener la respiración, la alimentación y optimizar el crecimiento y nutrición a pesar de la predisposición de dificultades respiratorias.

Manejo Conservador.

El objetivo es mantener permeable la vía aérea y asegurar una adecuada alimentación. La posición supina exacerba la obstrucción aérea y mejora con la posición en decúbito prono o ventral. Esto es debido que el peso de la lengua es anterior a la vía aérea a diferencia de posterior. Al encontrarse en el hospital debe evaluarse la adecuada ventilación del paciente. Debe colocarse un monitor que indique la saturación de oxígeno. Se evalúa si mejora con la posición en decúbito prono. Si la saturación de oxígeno se encuentra entre 80 y 90%, debe considerarse apoyo suplementario con oxígeno. Si la saturación es menor a 80%, considerar intubación. Si es crónico, considerar realizar una traqueostomía.^{9,19}

Los casos leves pueden ser tratados con posición efectivamente. Hay evidencia de que la extensión cervical, juega un rol en la mejoría de la vía aérea. Esta posición se mantiene por 1-6 meses para permitir la adaptación neuromuscular y el crecimiento mandibular. Se puede colocar un tubo nasotraqueal como forma temporal, el cual se retira para reevaluar la severidad de la apnea; si persiste la obstrucción se requiere una evaluación nasoendoscópica para valorar la tráquea, adenoides, coanas y orofaringe. **8**

En los casos moderados o severos, los pacientes van a requerir canulación

nasofaríngea o la colocación de un tubo nasofaríngeo para corregir la obstrucción de la vía aérea en la base de la lengua. Puede llegar a indicarse la intubación endotraqueal o realizar una traqueostomía. En algunos centros se realiza adhesión lingual a labial para llevar la lengua hacia delante. La distracción mandibular es efectiva en movilizar hacia adelante la mandíbula para superar la obstrucción de la vía aérea superior provocada por la posición posterior de la lengua.^{20,21}

Entre las causas potenciales de obstrucción de la vía aérea se encuentran: anomalías faríngeas estructurales, traqueomalacia, angulación aguda del basicráneo, anomalías linguales, anomalías subglóticas e hipotonía.

Además, se debe valorar la colocación de sonda nasogástrica (sonda de Levin) después de 7 a 14 días para alimentación, con mediciones seriadas del peso. El tratamiento quirúrgico se indica en pacientes que no mejoran o presentan inhabilidad en el control de los movimientos de la lengua por 7 días o pacientes que no puedan ser extubados por 3 días.⁹

El equipo implicado en la educación y manejo de la familia o personas a cargo del niño incluye a pediatras, otorrinolaringólogos, cirujanos plásticos, odonto-pediatras, ortodontistas, enfermeras, fonoaudiólogos, y asistentes sociales. Este grupo se asegura que cada paciente y familia reciba el plan más comprensivo, usando todos los recursos disponibles desde el nacimiento a la adolescencia.¹⁶

Manejo Quirúrgico.

El tratamiento se orienta según la severidad del compromiso de la vía aérea seguida por el grado de dificultad en la alimentación. Los niños con micrognatia pronunciada pueden presentar dificultad respiratoria severa o falta de incremento ponderal. La intervención quirúrgica es necesaria en estos casos. Se han descrito diversos

procedimientos, pero la traqueostomía es la técnica más usada. Otros procedimientos quirúrgicos, tales como liberación subperióstica del piso de la boca, y diversos tipos de glosopexia, como la técnica de Routledge u otras formas de adherencias de lengua-labio. La glosopexia debe ser liberada antes de que se desarrolle una dentición avanzada (9-12 meses de edad).^{22,23}

El alargamiento gradual de la mandíbula mediante distracción ósea es una técnica que permite aumentar las dimensiones de la mandíbula a expensas del hueso local. Se utiliza en los recién nacidos con hipoplasia severa de la mandíbula que causa apnea obstructiva. En adultos el avance es de 1 mm por día, sin embargo en niños se puede avanzar de 2 a 3 mm por día ya que el hueso cicatriza rápidamente a esta edad. Esto sin necesidad de injertos a distancia, permitiendo simultáneamente una elongación gradual de los tejidos blandos, musculatura, vasos, nervios, piel, dejando la base de la lengua en una posición más anterior y aumentando las dimensiones de la vía aérea retrofaríngea. Evita la realización de una traqueotomía o mantener una intubación prolongada y mejora ostensiblemente la calidad de vida.^{20,24} Ow y Cheung reportan en un meta análisis que la causa más frecuente de distracción mandibular bilateral es la secuencia de Pierre Robin con 24.1% de los casos.²⁵ Nuevos materiales y técnicas de elongación han contribuido a mejorar los resultados. Se puede repetir el procedimiento si se necesitara mayor elongación ósea. Los seguimientos a largo plazo han demostrado que la distracción ósea precoz no provoca secuelas ni interfiere con el desarrollo de las piezas dentarias y/o crecimiento mandibular, siendo este procedimiento muy promisorio y actualmente de elección en algunos centros.

Los tubos de timpanostomía se insertan generalmente cuando se realiza la palatoplastía como terapia para corregir la pérdida de audición por conducción y para prevenir complicaciones del oído medio.⁹

Los procedimientos quirúrgicos para reparar el paladar hendido pueden ser en uno o dos tiempos. El más común es el cierre del paladar (duro y blando) en un solo tiempo. La mayoría de los cirujanos concuerda en que el cierre del paladar (palatoplastía) debe retrasarse hasta los 15 a 18 meses de edad, incluso en ausencia de problemas ventilatorios. Si se ha efectuado previamente una traqueostomía, la palatoplastía puede realizarse de manera segura como en cualquier paciente con fisura palatina, entre los 10 y 12 meses.²⁶ Se ha observado una relación directa en la incidencia de complicaciones obstructivas postnatales tempranas y postoperatorias. Los distintos procedimientos presentan morbilidad asociada, por lo que debe realizarse una evaluación exhaustiva antes de elegir la técnica adecuada. La traqueostomía por períodos prolongados se ha asociado a una gran morbilidad tal como traqueomalacia, bronquitis crónica, enfermedad pulmonar crónica e incluso muerte súbita (complicaciones de hasta 64% en menores de 1 año), todo esto acompañado de hospitalizaciones muy prolongadas.

La adhesión lingual puede utilizarse como un procedimiento transitorio pues provoca trastornos en la alimentación, fonación y alteración en el desarrollo de los dientes del área adherida. La tracción lingual mediante un clavo de Kirschener produce frecuentemente desgarros linguales. La liberación subperióstica de la musculatura del piso de la boca no es muy efectiva, debiendo igualmente permanecer los pacientes intubados por largos períodos. Los pacientes de difícil manejo que presentan curvas de crecimiento planas o insuficientes, asociada frecuentemente a desnutrición, mayor

morbilidad respiratoria y hospitalizaciones repetidas, son candidatos a estudio con polisomnografía en busca de trazados patológicos que podrían beneficiarse con un tratamiento precoz antes de debutar con complicaciones más graves.

Los criterios para la cirugía en estos pacientes son: respiración > de 60/min, FIO₂ > de 60%, PaO₂ < de 65 mmHg, PaCO₂ > de 60 mmHg, peso ganado de <100 g/semana y SaO₂ < de 70%.

PRONOSTICO

Los niños afectados por secuencia de Pierre Robin usualmente alcanzan un desarrollo y tamaño completo.²⁷ Sin embargo, internacionalmente se les ha encontrado por debajo del tamaño promedio, lo que lleva a preguntarnos si el desarrollo incompleto es debido a hipoxia crónica relacionada con obstrucción de la vía aérea superior así como a falta de nutrición debido a dificultades para la alimentación temprana o el desarrollo de una aversión oral. Sin embargo, el pronóstico general es bastante bueno una vez que se superan las dificultades respiratorias y alimenticias iniciales. La mayoría de los bebés con secuencia de Pierre Robin crecen para llevar una vida adulta sana y normal.

Pruzansky y Richmond han demostrado que la mandíbula puede alcanzar en crecimiento al de una persona normal y resultar en un perfil normal para la edad de 4 a 6 años cuando la causa de la micrognatia es deformacional en vez de una malformación.²⁸ Hanson y Smith encontraron síndromes específicos en 25% de sus pacientes; anomalías múltiples pero sin síndromes específicos en 35%; y el restante 40% de tener secuencia de Pierre Robin aislada.

ANATOMIA DE REGION ANTERIOR DEL CUELLO

El hueso hioides es un hueso impar, medio, simétrico, transversalmente extendido en la parte anterior del cuello. En la posición normal de la cabeza, su sitio exacto corresponde al seno del ángulo que forma el lado inferior de la cara, convergiendo con el plano anterior del cuello. Se encuentra colocado casi paralelamente al borde inferior de la mandíbula. Convexo por delante y cóncavo por detrás, tiene forma de “U”, por lo que recibe nombre de hioides, de la vocal griega úpsilon y eidos, forma. Está formado por un cuerpo y cuatro prolongaciones laterales, dos a cada lado, llamadas astas. En el hioides se insertan trece músculos.²⁹

El cuello tiene numerosos músculos importantes, cuyo principal papel es el mover la cabeza, la columna cervical y el hueso hioides. Estos músculos se encuentran simétricamente a derecha e izquierda de la columna vertebral, unos a los lados y los otros en el plano anterior o posterior. Los músculos del cuello se pueden dividir según su localización en tres regiones: región prevertebral, región lateral del cuello y región anterior o hioidea.³⁰

La región del hueso hioides contiene ocho músculos divididos en dos grupos uno superior o suprahioides y un grupo inferior o infrahioides.

Los músculos suprahioides, que se encuentran ubicados sobre el hueso hioides, entre éste y las estructuras óseas de la zona anteroinferior de la cabeza, son cuatro músculos pares: digástrico, estilohioides, milohioides y genihioideo. Los dos primeros se encuentran en un plano superficial y los dos últimos en un plano profundo.

Las funciones principales de este grupo muscular son el descenso de la mandíbula durante los procesos masticatorios y fonéticos, así como la fijación del hueso hioides para facilitar la acción de los músculos infrahioides en los procesos de deglución.

El músculo digástrico se extiende desde la base del cráneo al hueso hioides y desde éste a la porción central de la mandíbula. Como su nombre lo indica, está constituido por dos porciones o vientres, uno anterior y otro posterior, unidos entre sí por un tendón intermedio. El vientre anterior se dirige de atrás a delante y un poco de fuera a dentro, hacia el borde inferior de la mandíbula, un poco por fuera de la sínfisis, en una fosilla especial llamada la fosa digástrica. La contracción del vientre anterior, con punto fijo en el hioides, dirige el mentón hacia abajo y atrás (depressor y retropulsor de la mandíbula). Si por el contrario, toma su punto de apoyo en la fosita digástrica, es elevador del hioides.

El estilohioideo es un músculo muy delgado, fusiforme, que se extiende oblicuamente desde la apófisis estiloides al hueso hioides, por dentro y por encima del vientre posterior del digástrico. Es elevador del hueso hioides.

El milohioideo es un músculo aplanado e irregularmente cuadrilátero que constituye con el del lado opuesto el suelo de la boca. Se sitúa encima del vientre anterior del digástrico. Se origina por fibras carnosas y algunas tendinosas en toda la longitud de la línea o cresta oblícua interna o milohioidea de la mandíbula. Desde allí sus haces se dirigen hacia abajo y adentro, hacia la línea media y se insertan, las posteriores, en la cara anterior del hioides; y las anteriores, en un rafé aponeurótico central (línea blanca suprahioidea), que se extiende desde la superficie interna del mentón hasta el cuerpo del hioides en su cara anterior. La parte posterior del músculo se inserta en el cuerpo del hioides. El borde posterior es libre a nivel de la cara distal del 3er molar. Con la mandíbula inmovilizada por otros músculos, eleva el hioides con la laringe y desplaza la lengua contra la bóveda palatina, desempeñando un papel importante en el primer

tiempo de la deglución. Si el punto de apoyo es el hioides, es depresor y en menor grado retropulsor de la mandíbula y contribuye al acto de apertura de la boca.

El genihioides es un músculo pequeño, cilíndrico, situado por encima del músculo milohioides, que se extiende de derecha e izquierda hacia la línea media, desde el hioides a la sínfisis del mentón. Su origen es en las apófisis genianas inferiores y se insertan en la cara anterior del hueso hioides. Tiene una doble acción: al contraerse, produce elevación del hueso hioides, si toma por punto fijo el maxilar. Es depresor de la mandíbula si toma por punto fijo el hioides, previamente inmovilizado por la contracción de los músculos depresores.^{31,32,33}

MARCO TEÓRICO

Randall y cols. en 1965 reportan el análisis cefalométrico de 22 pacientes con secuencia de Pierre Robin de diferentes edades con micrognatia clínica en el periodo neonatal y obstrucción respiratoria de leve a severa. Se realizó un nuevo estudio al año de edad en 18 pacientes y se comparó con 112 estudios de pacientes normales de edades comparables. Los resultados se agruparon en 3 grupos: El primero mostró 3 pacientes con un tamaño y posición mandibular prácticamente normal. El segundo mostraba 6 pacientes con una micrognatia severa y referían que la posibilidad de alcanzar un tamaño mandibular normal era muy poco probable. El tercer grupo presentaba una micrognatia severa pero con una tendencia a la protrusión hacia adelante. No se reportan medidas realizadas a los músculos suprahioides.⁵

Shen y cols. en el 2010 comparan la morfología del esqueleto facial en 13 pacientes en crecimiento (edades 4 a 13 años) con secuencia de Pierre Robin y 14 pacientes con labio y paladar hendido unilateral. El objetivo fue comparar el tamaño de la mandíbula, relación mandíbula-cara y proporciones faciales en estos dos grupos. Se realizó un estudio de cohorte retrospectivo comparando hallazgos radiográficos de cefalometrías de pacientes tratados de 1971 al 2007. Se encontró que en la niñez temprana (4 a 7 años), la longitud mandibular era similar en ambos grupos. En niños mayores (10 a 13 años), el tamaño mandibular era significativamente más corto en el grupo de pacientes con secuencia de Pierre Robin. Sin embargo, este estudio no hace referencia alguna acerca de la longitud de los músculos suprahioides.³⁴

Caouette-Laberge y cols. en 1994 reportan una serie de 125 casos de pacientes con secuencia de Pierre Robin admitidos durante el periodo neonatal entre 1964 y 1991. Los niños fueron clasificados en 3 grupos dependiendo de la severidad de los síntomas (dificultad respiratoria y para ingerir alimentos). Se les dio seguimiento mínimo por 20 meses. Reportan 11 muertes en 115 de los bebés de término y 6 muertes entre los 10 bebés prematuros. No hacen mención alguna acerca de mediciones de la mandíbula ni de los músculos suprahioides. ⁹

Figuroa y Cols. en 1991 sugirieron la posibilidad de que la mandíbula puede llevar a cabo un “crecimiento de alcance” para compensar la deficiencia mandibular que presentan los pacientes con secuencia de Pierre Robin. Se basaron en un estudio cefalométrico longitudinal. Laitinen y Ranta (1992), Hermann y cols. (2004) y más recientemente, Eriksen y cols. (2006) han mostrado que el crecimiento mandibular postnatal en niños con secuencia de Pierre Robin es normal y comparable con aquella de niños con fisuras maxilares. ^{27,35,36,37}

En base de literatura médica consultada, no se ha reportado algún estudio cuantitativo acerca del grado en el que los músculos suprahioides se encuentran acortados comparados con personas sin esta afección.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los pacientes con secuencia de Pierre Robin presentan microretrognatia y los estudios de crecimiento muestran que los pacientes casi nunca alcanzan un desarrollo y crecimiento mandibular normal a pesar de que en edades tempranas se realicen elongaciones óseas y grandes sobrecorrecciones. Por este crecimiento mandibular anormal, se piensa que los músculos suprahioideos son más cortos y su función juega un papel fundamental en el crecimiento de la mandíbula.

¿Cuál es la diferencia en longitud que presentan los músculos suprahioideos de pacientes con secuencia de Pierre Robin vs los pacientes sin alteraciones en el complejo musculo esquelético mandibular?

JUSTIFICACIÓN

La secuencia de Pierre Robin es un padecimiento ampliamente estudiado y a la clínica de Cirugía Craneofacial del Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del HG “Dr. Manuel Gea González” frecuentemente llegan pacientes con esta patología. Los pacientes se tratan con diferentes modalidades quirúrgicas, sin embargo, en las observaciones en el mediano y largo plazo frecuentemente observamos una tendencia a falla en el crecimiento mandibular, por lo que se hace necesario el estudio de las dimensiones del grupo de músculos suprahioides que interactúan directamente con la estructura ósea mandibular, además de que en la literatura médica no se ha reportado algún estudio cuantitativo acerca del grado en el que los músculos suprahioides se encuentran acortados comparados con personas sin esta afección.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Con la utilización de imágenes tomográficas, realizar las medidas longitudinales de los músculos de la región suprahiodea en pacientes con secuencia de Pierre Robin y comprarar estas medidas con pacientes de edades similares sin esta anomalía.

OBJETIVO ESPECIFICO

Medir la longitud de los músculos vientre anterior del digástrico, milohiideo y genihiideo en pacientes con secuencia de Pierre Robin y en pacientes de edades similares sin esta anomalía y comparar los resultados.

HIPÓTESIS

Si los pacientes con secuencia de Pierre Robin presentan micrognatia, entonces los músculos suprahioides deben ser más cortos y su función afecta el desarrollo normal de la mandíbula.

DISEÑO

Estudio retrospectivo, observacional, analítico, abierto y transversal.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Todos los procedimientos estuvieron de acuerdo con lo estipulado en el Reglamento de la ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

Título segundo, capítulo I, Artículo 17, Sección I, investigación sin riesgo, no se requirió de consentimiento informado.

METODOLOGIA

Universo de estudio.

35 pacientes con secuencia de Pierre Robin fueron manejados en la Clínica de Craneofacial del servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General “Dr. Manuel Gea González” durante el periodo comprendido entre junio del 2004 y diciembre del 2010. De estos pacientes, con o sin tratamiento quirúrgico, a 15 les fue realizado un estudio tomográfico. Estos estudios fueron analizados con el programa MIMICS v. 8.11 (The next generation for Intel, X86, Platform V8.5.1.1.1, 2004).

Los pacientes se dividen en 4 grupos de acuerdo a su edad: Grupo 1 con edad entre 0 y 2 años; Grupo 2, con edades entre los 3 y 5 años; Grupo 3 con edades entre 6 y 9 años; Grupo 4, con edades entre los 10 y 12 años.

Simultáneamente se seleccionaron del archivo de tomografías del servicio, 14 estudios de niños con edades similares y con la característica de presentar mandíbulas de dimensiones normales.

En todos se realizaron medidas de los músculos suprahioides utilizando para el músculo vientre anterior del digástrico cortes sagitales y para los músculos genihioides y milohioides cortes transversales.

El vientre anterior del digástrico se midió tomando como referencia el tendón intermedio del digástrico (ubicado en la cara anterolateral superior del hioides) y el borde inferior de la mandíbula, un poco por fuera de la sínfisis, en la fosa digástrica.

El milohioideo se midió de su lado derecho e izquierdo tomando como referencia la cara anterior del hioides y la cresta milohioidea de la mandíbula. Se midió a la mitad del músculo (entre la sínfisis mandibular y el 3er molar).

El genihioideo se midió de su lado derecho e izquierdo desde la cara anterior del hueso hioides a los procesos genianos inferiores, en la sínfisis del mentón.

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo y comparativo.

Criterios de selección:

Criterios de Inclusión.

En el estudio se incluyeron pacientes con secuencia de Pierre Robin, durante la etapa de crecimiento, que cuenten con un estudio de tomografía axial computada factible de analizar.

Criterios de exclusión.

Pacientes con secuencia de Pierre Robin adultos, aquellos sin estudio de tomografía axial computada factible de analizar.

Criterios de eliminación.

Pobre definición de las estructuras al analizarlas en el estudio tomográfico (referencias óseas y musculares). Pacientes con osteotomías clásicas en la estructura ósea mandibular que modificaron las dimensiones de la misma.

Variables.

Independiente. Edad de los pacientes. Dependiente. No aplica.

METODOS DE VALIDACION ESTADISTICA

Para el análisis estadístico se utilizó el software SPSS v.16.0. Para el análisis bivariado se utilizará la prueba U de Mann-Whitney (también llamada de Mann-Whitney-

Wilcoxon) ya que es la prueba estadística indicada para comprobar la heterogeneidad de dos muestras ordinales como es el caso del presente trabajo. Fórmulas:

$$U_1 = R_1 - \frac{n_1(n_1 + 1)}{2} \quad U_2 = R_2 - \frac{n_2(n_2 + 1)}{2}$$

RESULTADOS

Durante el periodo de junio del 2004 a diciembre del 2010 hubo 35 pacientes con Secuencia de Pierre Robin tratados en la Clínica de Craneofacial del servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General “Dr. Manuel Gea González”. De este grupo, a 15 pacientes se les realizó estudio tomográfico de cabeza y cuello. Y finalmente solo 7 de estos estudios contaban con las características técnicas para ser analizados con el programa MIMICS versión 8.11 (The next generation for Intel, X86, Platform V8.5.1.1.1, 2004). Las edades de los pacientes fueron de 1 a 12 años.

Las medidas encontradas en el grupo de pacientes con secuencia de Pierre Robin se muestran en la tabla 1, en donde destacan las medidas en milímetros del músculo genihioideo entre los niños de 0 a 2 años y los de edades entre 10 y 12, con rangos que van desde 20.56 a 40.79 mm (media 29.11 mm). En segundo lugar las dimensiones del vientre anterior del digástrico que al comparar los mismos grupos de edades fluctúan de 18.58 a 26.31 mm (media 22.06 mm).

Tabla 1. Medidas de músculos suprahioideos en pacientes con secuencia de Pierre Robin.

Grupo (AÑOS)	Sexo	Edad	VIENTRE ANT DIGASTRICO (MM)	MILO DER (MM)	MILO IZQ (MM)	GENI DER (MM)	GENI IZQ (MM)
0 a 2	M	1	20.1	17.48	18.63	20.56	20.47
	F	2	18.58	22.9	22.39	22.7	22.82
3 a 5	F	3	19.14	21.91	19.93	32.47	30.99
	M	4	26.31	23.67	26.64	26.19	26.68
	F	5	19.37	19.04	17.65	29.9	29.84
10 a 12	F	11	25.6	24.06	23.15	32.15	33.04
	F	12	25.38	25.91	26.66	39.05	40.79

MILO=MILOHOIDEO, GENI=GENIHIOIDEO

(Figura 1-A,B,C)

En cambio, las medidas del grupo de pacientes control demostraron también un mayor rango de crecimiento del músculo genihoideo, variando desde 22.64 a 44.24 mm (media 32.11 mm) al comparar el menor grupo de edad con el mayor. También en el grupo control, el segundo músculo que muestra cambios más importantes es el vientre anterior del digástrico, sus medidas fluctúan entre 19.02 a 35.42 mm (media 26.34 mm). (Tabla 2), (Figura 2-A,B,C).

Tabla 2. Medidas de músculos suprahioideos en pacientes con mandíbulas normales.

Grupo (AÑOS)	Sexo	Edad	VIENTRE ANT DIGASTRICO (MM)	MILO DER (MM)	MILO IZQ (MM)	GENI DER (MM)	GENI IZQ (MM)
0 a 2	M	1	20.05	18.93	19	22.64	22.65
	M	1	21.78	18.81	19.43	23.46	23.74
	M	1	23.8	21.67	21.05	26.18	27.11
	F	2	23.07	23.76	23.34	28.53	28.76
	F	2	19.02	22.3	20.75	29.76	30.04
	M	2	24.11	22.34	21.45	33.43	34.18
3 a 5	F	3	25.2	22.11	21.85	33.54	33.3
	M	4	27.49	25.07	26.79	31.29	31.42
	F	4	28.5	27.03	25.78	28.14	28.41
	M	4	27.67	24.06	25.12	29.27	29.47
	F	5	24.64	20.48	22.26	32.47	32.91
10 a 12	M	10	35.42	26.79	27.55	40.78	41.37
	F	12	35.25	30.82	28.53	43.33	43.91
	M	12	32.89	28.56	28.47	44.24	44.8

MILO=MILOHOIDEO, GENI=GENIHIOIDEO

En el análisis estadístico, realizado con el programa SPSS v. 16.0, se reportan los resultados del análisis univariado en un histograma (Figura 3). Debido al tamaño de muestra pequeño, las variables no tienen una distribución normal (prueba de Kolmogorov-Smirnov) por lo que el análisis bivariado se realizó mediante U de Mann Whitney. En cuanto a las variables cuantitativas, la única que presentó normalidad fue la edad, por lo que se utilizó la prueba t de student para encontrar diferencias en edad en los grupos con Pierre Robin y sanos no encontrando diferencia en ellos $p=0.628$. El resto presentó distribución anormal por lo que se realizaron pruebas no paramétricas: U- Mann Whitney para comparar las variables (Tabla 3). No se encontraron diferencias significativas en ninguno de los grupos musculares.

Tabla 3. Reporte de análisis bivariado con prueba no paramétrica de U Mann Whitney donde no se encontraron diferencias significativas en ninguno de los músculos.

Estadísticas de la prueba^a

	VIENTRE ANTERIO DEL DIGASTRICO	MILOHIOIDEO DERECHO	MILOHIOIDEO IZQUIERDO	GENIHIOIDEO DERECHO	GENIHIOIDEO IZQUIERDO
Mann-Whitney U	28.000	38.500	36.000	38.500	36.000
Wilcoxon W	56.000	66.500	64.000	66.500	64.000
Z	-1.567	-.784	-.970	-.784	-.970
Diferencia asintótica (2-colas)	.117	.433	.332	.433	.332

a. Variable de agrupamiento: Pierre Robin

DISCUSION

La secuencia de Pierre Robin produce alteraciones respiratorias y digestivas, resaltando los problemas respiratorios porque la masa muscular del piso de la boca y el volumen anterior de cuello ocupa espacio retrofaríngeo disminuyendo el espacio de la vía aérea.

Diversas son las técnicas que han sido utilizadas para el tratamiento en etapas tempranas. En los casos más severos, fue muy popular el uso de traqueostomías y fijaciones musculares de la lengua. La tendencia actual es resolverlo mediante distracción ósea. Ésta, tiene como ventaja adicional que expande los músculos suprayacentes a la estructura ósea que se elonga, redistribuye los tejidos blandos en el piso de la boca y el espacio retrofaríngeo, así como también aumenta significativamente la dimensión de la vía aérea, lo que permite a los niños respirar en decúbito supino y alcanzar concentraciones de oxígeno en sangre normales durante el sueño. Sin embargo, a pesar de que en estos niños en etapas muy tempranas se hacen exageradas correcciones en la longitud de los cuerpos mandibulares, lo que produce niños prognatas, el seguimiento a largo plazo ha demostrado que la mandíbula no crece satisfactoriamente. La ortodoncia, con la utilización de aparatología miofuncional, también se utiliza para estimular el crecimiento de la estructura ósea facial de estos pacientes.

A pesar de todo, el seguimiento clínico a largo plazo ha demostrado que todos estos niños desarrollan en forma secundaria una clase molar II y aún en muchos casos, nuevamente una micrognatia en donde una vez más, se compromete la vía aérea y la

deglución de alimentos. Situación que hace necesaria reintervenir quirúrgicamente a estos pacientes por propósitos funcionales, para corregir la oclusión y por criterios estéticos.

Este estudio evalúa las dimensiones de los músculos suprahioides y los resultados demuestran que de este grupo muscular, el músculo que más crece en los niños con mandíbulas normales pero también en aquellos con secuencia de Pierre Robin es el genihioides. Al comparar el crecimiento de este músculo en ambos grupos, la diferencia fluctúa entre 5.7 a 7.1 mm (media 6.44 mm). (Tabla 4)

Tabla 4. Diferencia milimétrica de la longitud muscular entre pacientes con secuencia de Pierre Robin y pacientes con mandíbulas normales.

Grupo (AÑOS)	VIENTRE ANT DIGASTRICO (MM)	MILO DER (MM)	MILO IZQ (MM)	GENI DER (MM)	GENI IZQ (MM)
0 a 2	2.631666667	1.111667	0.326667	5.703333	6.101667
3 a 5	5.093333333	2.21	2.953333	1.422	1.932
6 a 9	0	0	0	0	0
10 a 12	9.03	3.738333	3.278333	7.183333	6.445

MILO=MILOHOIDEO, GENI=GENIHIOIDEO

El hallazgo más interesante corresponde al vientre anterior del digástrico ya que en el grupo de mandíbulas normales, el crecimiento entre el menor y mayor grupo de edad fue mayor de 12 mm, en cambio, al comparar este músculo en las mismas edades pero en niños con Pierre Robin, el crecimiento máximo apenas alcanzó 6 mm. Este hecho explica la importante tendencia natural hacia la micrognatia y de la microgenia que se observa en estos pacientes durante su desarrollo y hasta alcanzar la adolescencia.

(Figura 4-A,B,C)

Finalmente, al comparar en los dos grupos el músculo milohioideo encontramos diferencias milimétricas menores pero que en el análisis morfológico del crecimiento del cuerpo mandibular, la contracción de este músculo probablemente explique la ligera concavidad del cuerpo de las mandíbulas de los paciente con secuencia de Pierre Robin a diferencia de la ligera convexidad encontrada en las mandíbulas normales. (Figura 5-A,B)

El vientre posterior del músculo digástrico y el músculo estilohioideo no se incluyeron porque su contractilidad modificaría la mastoides y la apófisis estiloides respectivamente. Estas estructuras óseas se encuentran separadas de la mandíbula y consideramos que su dinámica no afecta el crecimiento de las mandíbulas.

El estudio comparativo de músculos suprahioideos entre niños con secuencia de Pierre Robin y niños con mandíbulas normales corrobora la importancia del principio de la matriz funcional. En el mismo, la interacción continua y prolongada de los diferentes grupos musculares con el esqueleto craneofacial modifican importantemente las estructuras óseas en su volumen y dimensiones y también afectan secundariamente su crecimiento y desarrollo.

CONCLUSIONES

La secuencia de Pierre Robin es una patología caracterizada por micrognatia y los pacientes frecuentemente sufren graves alteraciones respiratorias desde su nacimiento. Las técnicas quirúrgicas utilizadas actualmente en su tratamiento resuelven satisfactoriamente la alteración en la función respiratoria, sin embargo, la tendencia natural de la patología es que la mandíbula no crece satisfactoriamente y en la pubertad y en la adolescencia los pacientes son microgénicos y micrognáticos. Con este estudio se demuestra el importante rol del grupo de los músculos suprahioides que, a través de su corta longitud y función de contractilidad, afectan secundariamente el crecimiento de la mandíbula.

ANEXOS



Figura 1-A.- Paciente femenino de 12 años de edad con secuencia de Pierre Robin donde se observa la longitud del vientre anterior del digástrico medido desde la fosa digástrica en la región posterior del mentón a la cara anterior del cuerpo del hioides.

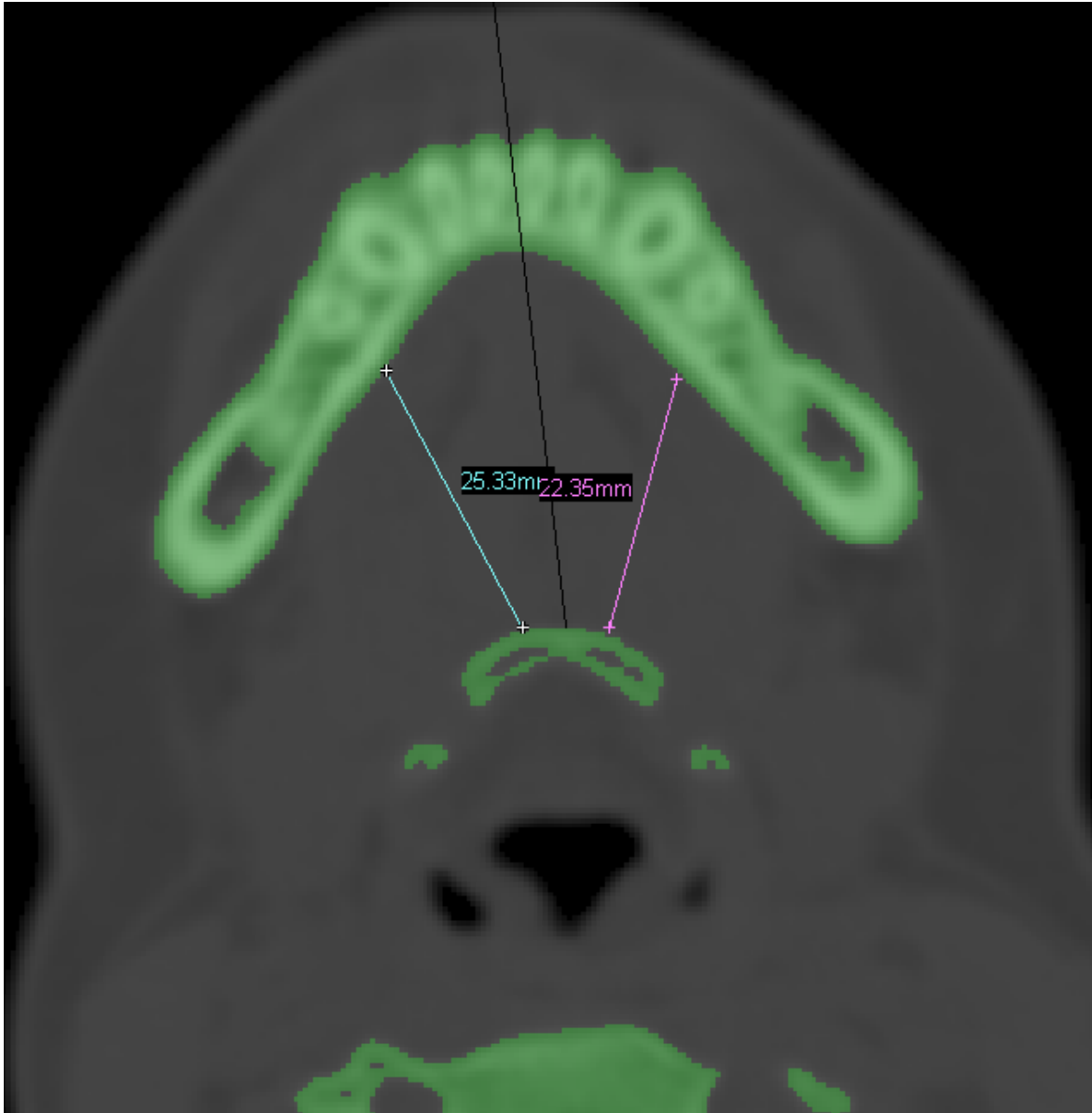


Figura 1-B.- Paciente femenino de 12 años de edad con secuencia de Pierre Robin donde se observa la longitud de los milohioides medidos desde la cara anterior del hioides a la cresta milohioidea de la mandíbula (entre la sínfisis mandibular y el 3er molar).

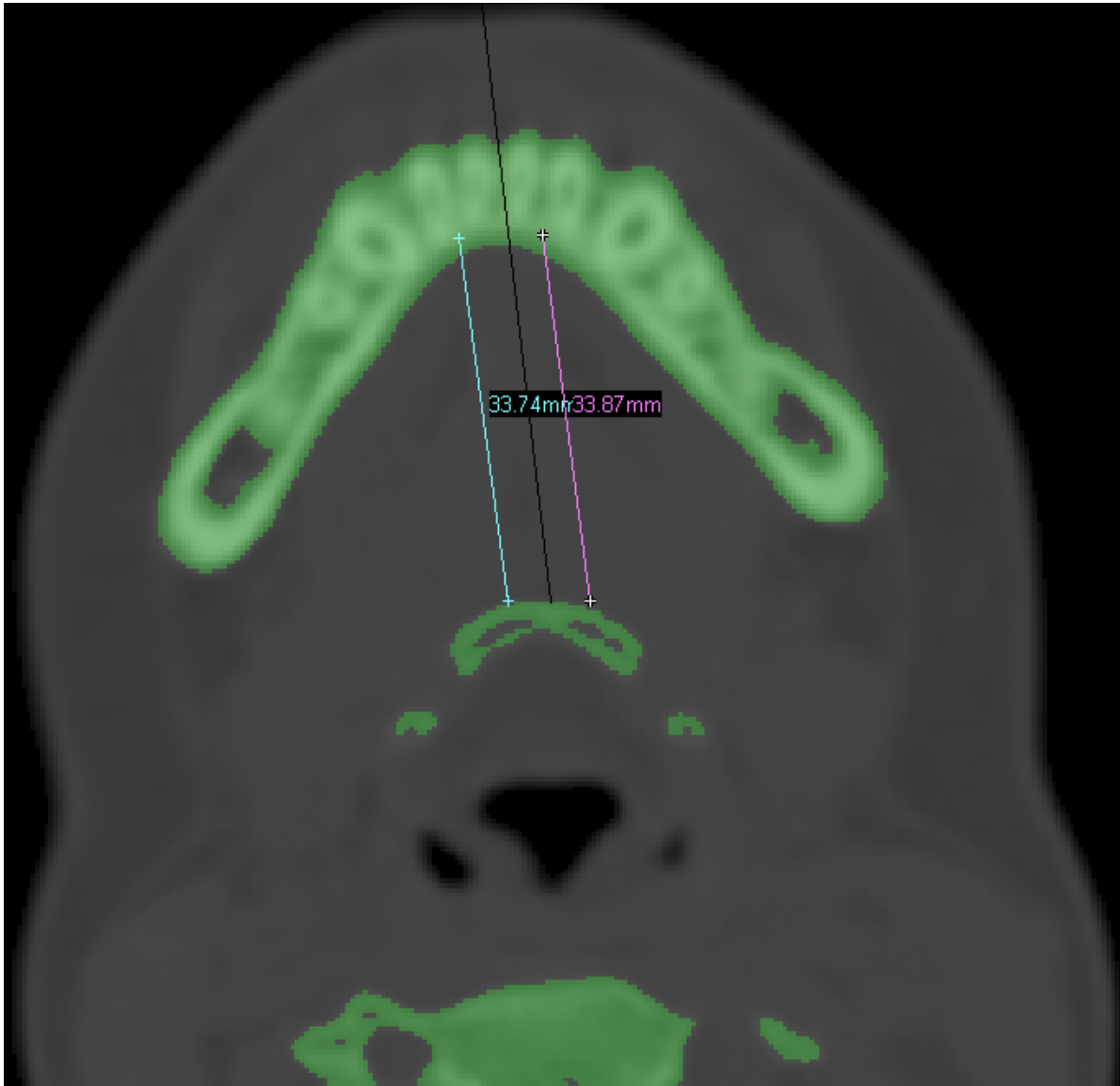


Figura 1-C.- Paciente femenino de 12 años de edad con secuencia de Pierre Robin donde se observa la longitud de los genihiodeos medidos desde la cara anterior del hioides a los procesos genianos inferiores, en la región posterior del mentón.

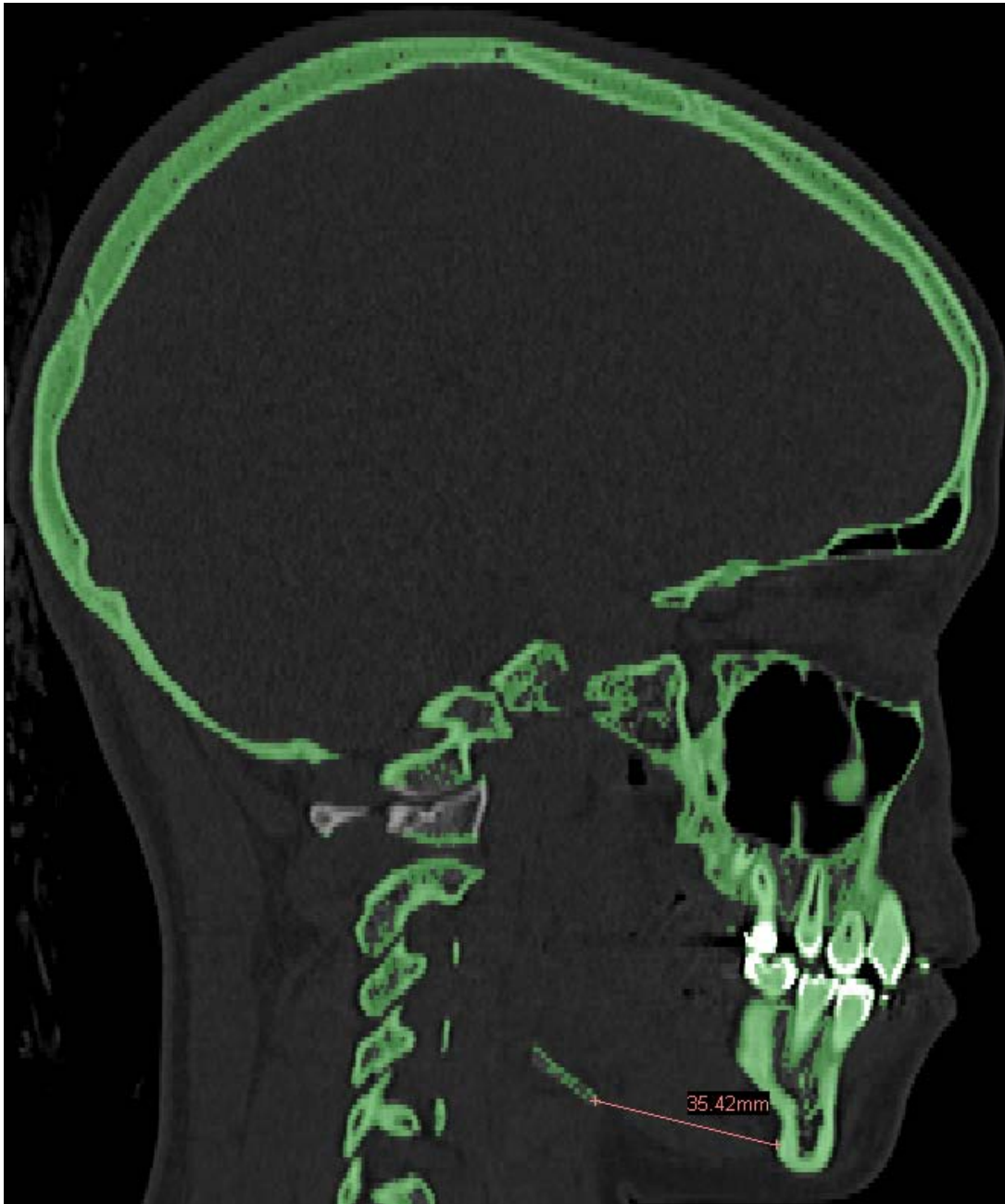


Figura 2-A.- Paciente femenino de 12 años de edad con mandíbula normal donde se observa la longitud del vientre anterior del digástrico medido desde la fosa digástrica en la región posterior del mentón a la cara anterior del cuerpo del hioides.

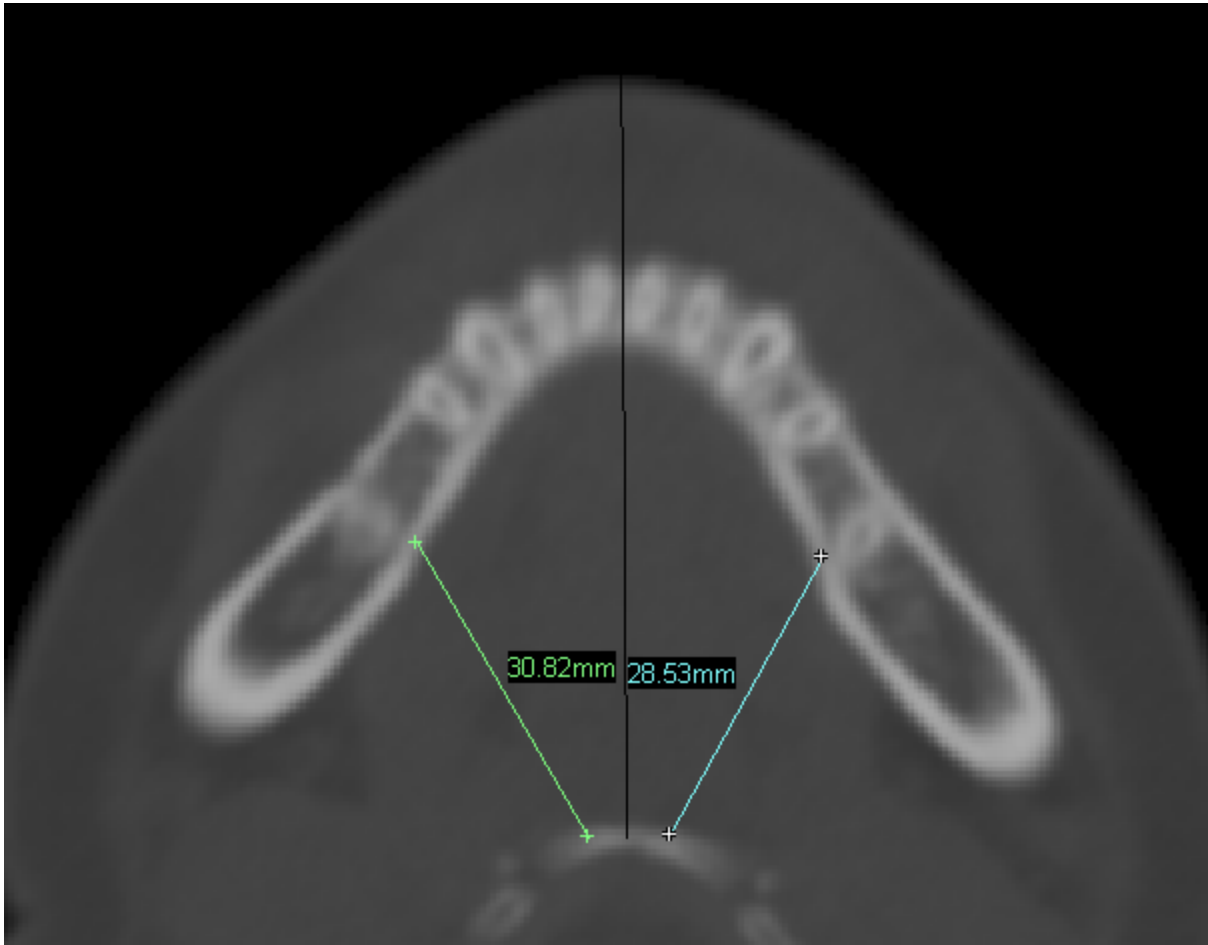


Figura 2-B.- Paciente femenino de 12 años de edad con mandíbula normal donde se observa la longitud de los milohioides medidos desde la cara anterior del hioides a la cresta milohioidea de la mandíbula.

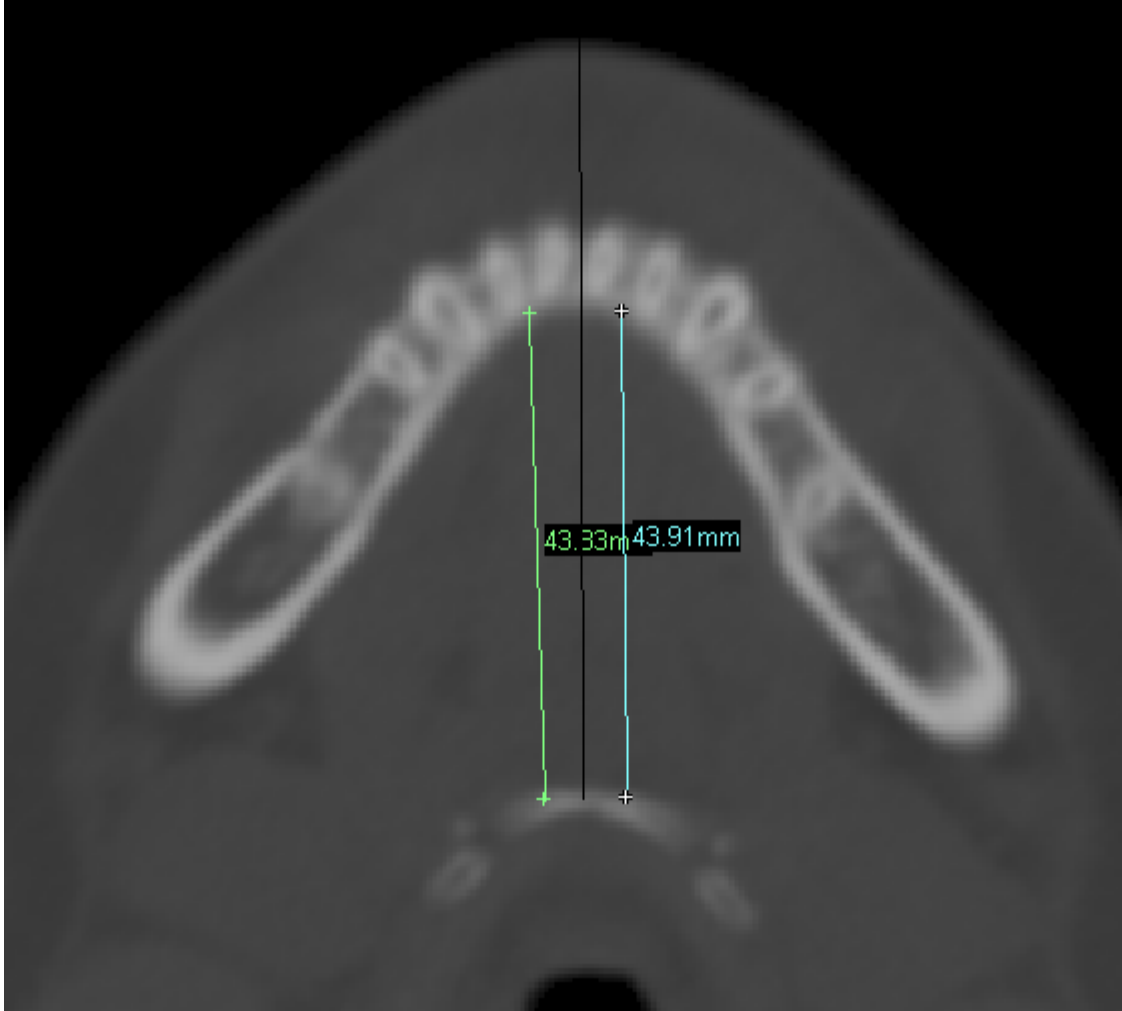


Figura 2-C.- Paciente femenino de 12 años de edad con mandíbula normal donde se observa la longitud de los genihiodeos medidos desde la cara anterior del hioides a los procesos genianos inferiores, en la región posterior del mentón.

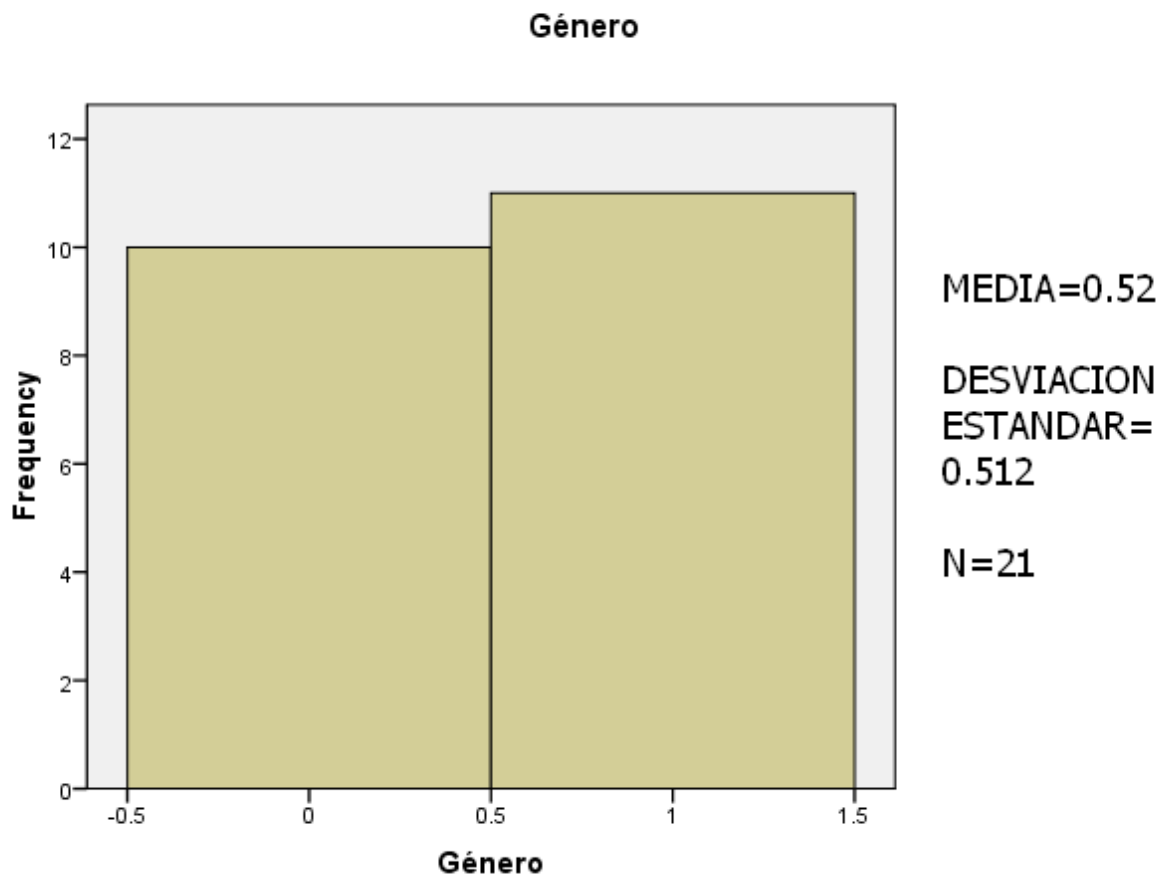


Figura 3.- Histograma que muestra los resultados del análisis univariado para las variables categóricas de frecuencias.



Figura 4-A.- Paciente femenino de 2 años de edad con secuencia de Pierre Robin.



Figura 4-B.- Misma paciente de 4 años de edad posterior a distracción ósea y sobrecorrección.



Figura 4-C.- Misma paciente de 12 años de edad mostrando microgenia severa y disminución de la dimensión del cuerpo mandibular. Al analizar la oclusión presenta una clase Angle II típica.

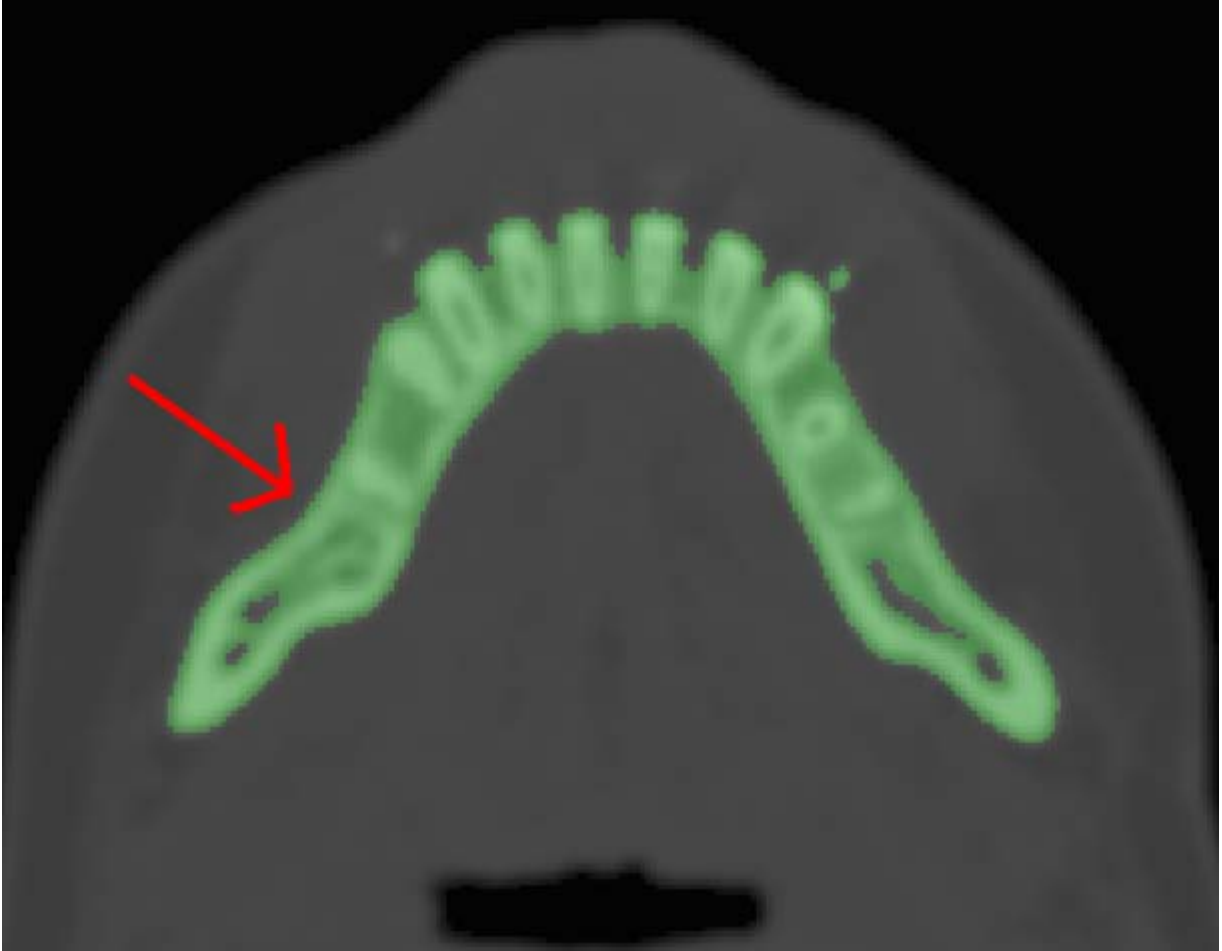


Figura 5-A.- Corte transversal de la mandíbula de un paciente con secuencia de Pierre Robin. La cordedad del músculo milohioideo condicina una discreta concavidad en el cuerpo mandibular.

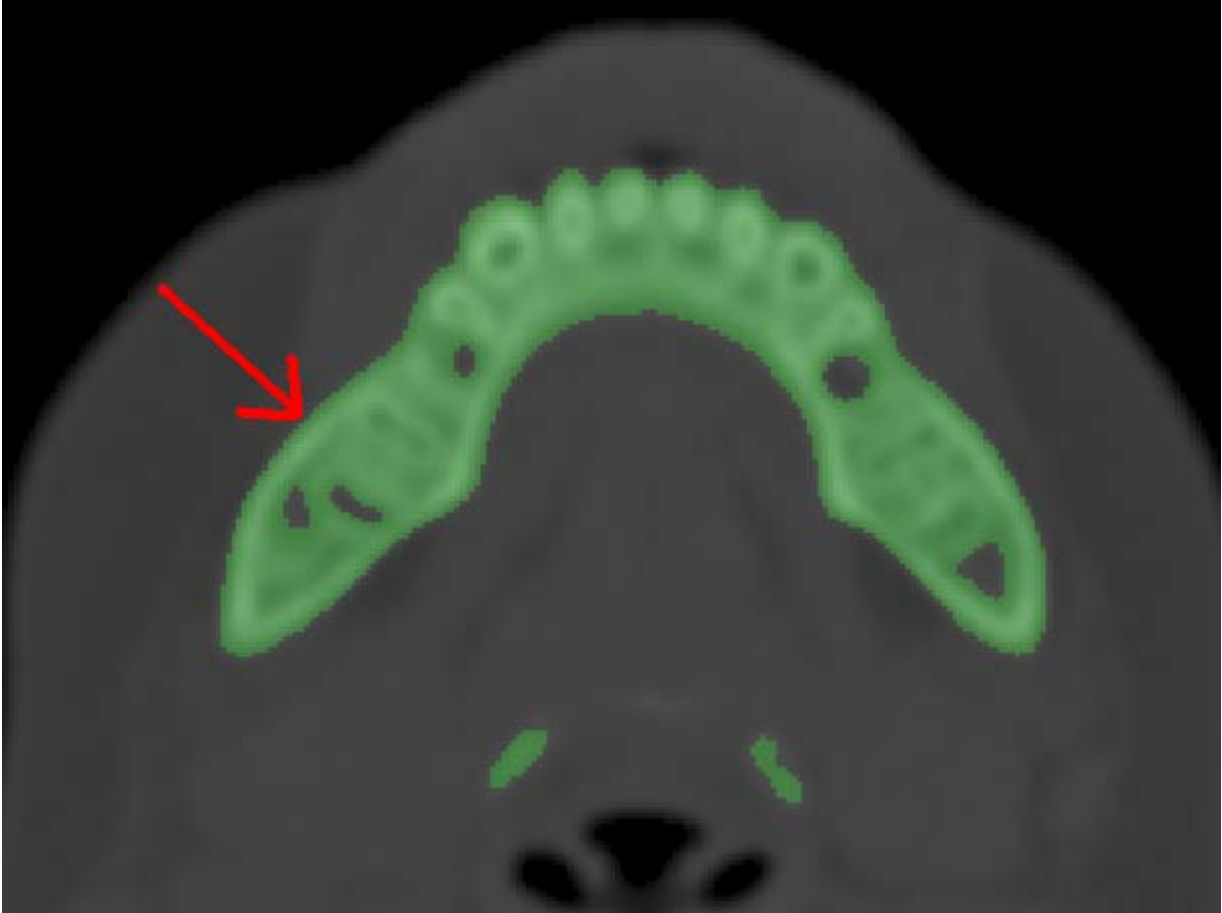


Figura 5-B.- Corte transversal de una mandíbula normal en un paciente de 3 años de edad. Las dimensiones normales de las fibras del músculo milohioideo producen una discreta convexidad en el cuerpo mandibular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Johnston MC, Bornsky PT, Millicovsky G. Embryogenesis of cleft lip and palate. In McCarthy JG. Plastic Surgery. Volume 4: Cleft lip and palate and craniofacial anomalies. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1990 pp. 2515-2552
2. Breen M, Curtin G, Urisch C. Nursing Considerations for Children with Craniofacial Anomalies. In Turvey TA, Vig KWL, Fonseca RJ. Facial Clefts and Craniosynostosis. Principles and Management. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1996 pp. 153-173
3. Dennison WM: The Pierre Robin syndrome. Pediatrics 1965; 36:336.
4. Pierre Robin: La glossoptose. Son diagnostic, ses consequences, son traitement. Bulletin de l'Académie nationale de médecine, Paris, 1923, 89: 37. Journal de médecine de Paris, 1923; 43: 235-237.
5. Randall P, Krogman WM, Jahina S: Pierre Robin and the Syndrome that Bears His Name. Cleft Palate J. 1965; 36: 237-246.
6. Latham RA. Anatomy of the facial skeleton in cleft lip and palate. In McCarthy JG. Plastic Surgery. Volume 4: Cleft lip and palate and craniofacial anomalies. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1990 pp. 2593-2596
7. Frohberg U, Lange R-T: Surgical treatment of Robin sequence and sleep apnea syndrome: Case report and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 1993; 51:1274.

8. Elzen AP, Semmekrot BA, Bongers EM, et al: Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. *Eur. J. Pediatr.* 2001; 160(1):47–53.
9. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y: The Pierre Robin Sequence: Review of 125 Cases and Evolution of Treatment Modalities. *Plast Reconstr Surg* 1994; 93(5):934-942.
10. Latham RA: The pathogenesis of cleft palate associated with the Pierre Robin syndrome. *Br J Plast Surg* 1966; 19:205.
11. Aggarwal S: Fetal hydrocolpos leading to Pierre Robin sequence: an unreported effect of oligohydramnios sequence. *J Perinatol* 2003; 23:76-8.
12. Carey JC, Fineman RM, Ziter FA: The Robin sequence as a consequence of malformation, dysplasia, and neuromuscular syndromes. *J Pediatr* 1982; 101:858.
13. Jakobsen LP, Knudsen MA, Lespinasse J, et al: The genetic basis of the Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac. J.* 2006; 43 (2): 155–159.
14. Cohen MM Jr: The Robin anomaly—its nonspecificity and associated syndromes. *J Oral Surg* 1976; 34:587.
15. Bush PG, Williams AJ: Incidence of the Robin anomaly (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg* 1983; 36:434.
16. Posnick JC. The Staging of Cleft Lip and Palate Reconstruction: Infancy Through Adolescence. In Posnick JC. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Philadelphia: W.B. Saunders, 2000 pp. 785-826.
17. Singer L, Sidoti EJ. Pediatric management of Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofacial J* 1992; 29(3):220-223.

18. Freed G, Pearlman MA, Brown AS, et al: Polysomnographic indications for surgical intervention in Pierre Robin sequence: Acute airway management and follow-up studies after repair and take-down of tongue-lip adhesion. *Cleft Palate J* 1988; 25(2):151-155.
19. Drake AF, Sidman JD. Airway Management. In Turvey TA, Vig KWL, Fonseca RJ. *Facial Clefts and Craniosynostosis. Principles and Management*. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1996 pp. 174- 182.
20. Schaefer RB, Stalder JA, Gosain AK: To Distract or Not to Distract: An Algorithm for Airway Management in Isolated Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113(4):1113-1125.
21. Sher AE: Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: Implications for treatment. *Cleft Palate-Craniofacial J* 1992; 29(3):224-231.
22. Argamso RV: Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29:232.
23. Rankow RM, Minervini F: Micrognathia in the newborn: Pierre Robin Syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1960; 25(6):606-614.
24. Denny A, Kalatarian B: Mandibular distraction in neonates: a strategy to avoid tracheostomy. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109(3):896-904.
25. Ow ATC, Cheung LK: Meta-Analysis of mandibular distraction osteogenesis: clinical applications and functional outcomes. *Plast Reconstr Surg* 2008; 121:54-69.
26. Lehman JA, Fishman JRA, Neiman GS: Treatment of cleft palate associated with Robin sequence: Appraisal of risk factors. *Cleft Palate Craniofac J* 1995; 32:25.

27. Figueroa AA, Glupker TJ, Fitz MG, et al: Mandible, tongue and airway in Pierre Robin sequence: A longitudinal cephalometric study. *Cleft Palate-Craniofac J* 1991; 28(4):425-434.
28. Pruzansky S, Richmond JB: Growth of the mandible in infants with micrognathia. *Am J Dis Child* 1954; 88:29.
29. Testut L: Tratado de Anatomía Humana. Primer tomo. Libro primero: Osteología. Capítulo IV. Artículo VII. Hueso Hioides y aparato hioideo. 7ª ed. Salvat Editores: Barcelona, 1948. 1208 p.
30. Rouviere H, Delmas A: Anatomía humana descriptiva, topográfica y funcional. Editorial Masson: Madrid, 11ª edición, tomo 1. Cabeza y cuello. 653 p.
31. Figun ME, Garino RR: Anatomía odontológica funcional y aplicada. Editorial El Ateneo: Buenos Aires, Segunda edición. 2002, 518 p.
32. Norton, SN. Netter: Anatomía de cabeza y cuello para Odontólogos. Editorial Elsevier Masson: Madrid. 2007, 632 p.
33. Testut L: Tratado de Anatomía Humana. Primer tomo. Libro segundo: Miología. Capítulo III. Musculos del cuello. Artículo II. Región del hueso hioides. 889-902. 7ª ed. Salvat Editores: Barcelona, 1948. 1208 p.
34. Shen Y, Vargervik K, Oberoi S, et al. Facial Skeletal Morphology in Growing Children with Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate-Craniofacial J* 2010; 10.1597/09-154.
35. Laitinen SH, Ranta RE. Cephalometric measurements in patients with Pierre Robin syndrome and isolated cleft palate. *Scand J Plast and Recons Surg and Hand Surg* 1992; 26:177-183.

36. Hermann NV, Darvann TA, Jensen BL, et al. Early craniofacial morphology and growth in children with bilateral complete cleft lip and palate. *Cleft Palate-Craniofacial J* 2004; 41:424-438.
37. Eriksen J, Hermann NV, Darvann TA, et al. Early postnatal development of the mandible in children with isolated cleft palate and children with nonsyndromic Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofacial J* 2006; 43:160-167.