

## VI. Cirugía plástica reconstructiva

Fernando Ortiz-Monasterio,<sup>\*</sup> Fidel Berlanga-Ramírez<sup>\*\*</sup>

Esta presentación está enfocada a la distracción mandibular para el tratamiento de episodios de apnea, reflujo gastroesofágico y alteraciones de la deglución en el síndrome de Pierre Robin. El síndrome integrado por micrognatismo, glosoptosis y fisura palatina fue descrito por Pierre Robin en 1929.<sup>1</sup> Desde entonces se han reportado numerosas variantes asociados a otras malformaciones, tales como fisuras faciales, microsomía uni o bilateral, síndrome de feto alcohólico y síndrome de Nager entre otros.<sup>2-4</sup> El cuadro clínico se manifiesta por episodios de apnea que se presentan cuando el paciente se coloca en decúbito dorsal, asociados a dificultad para la alimentación y reflujo gastroesofágico (RGE).<sup>5</sup> Este cuadro se ve frecuentemente complicado por episodios de broncoaspiración seguidos de bronconeumonias. Como consecuencia de la dificultad para la alimentación se establece un cuadro de desnutrición.

En los casos menos graves los niños pueden ser manejados con medidas conservadoras tales como la posición vertical o el decúbito lateral o ventral y gorras de tracción cefálica para mantener el cuello extendido, así como la intubación rinofaríngea. En los casos más graves es necesario hacer una intubación endotraqueal y con frecuencia recurrir a una traqueostomía con todas las consecuencias indeseables de este procedimiento. En ausencia de estas medidas extremas el cuadro puede ocasionar la muerte del paciente.

Tradicionalmente se ha tratado el síndrome de Pierre Robin (SPR) mediante la fijación de la lengua al labio superior para prevenir su desplazamiento posterior asociado a la alimentación con sonda nasogástrica en el periodo inicial. Esta fijación se mantiene durante un año o más hasta el momento del cierre quirúrgico de la fisura palatina, mientras se espera a que la mandíbula siga su crecimiento.<sup>6</sup> Existen numerosas citas en la literatura en las que se asevera que la mandíbula adquiere finalmente dimensiones normales. Este concepto no ha sido fundamentado con estudios bien documentados. Las mediciones del tamaño mandibular a largo plazo en pacientes con Pierre Robin llevados a cabo por Figueroa<sup>7</sup> demuestran que aunque la mandíbula crece, no alcanza sus dimensiones normales, lo cual coincide con las observaciones en nuestros pacientes con este síndrome. Se

acepta que glosoptosis es el resultado de la dimensión reducida de la mandíbula lo cual produce episodios de apnea por obstrucción con la lengua. La prevalencia de RGE en estos niños ha sido reportada por Dudkiewicz y colaboradores<sup>8</sup> pero no hay en la literatura estudios de la deglución relacionados con la dificultad para la alimentación y son escasos los reportes sobre la distracción mandibular temprana en estos pacientes.<sup>9</sup>

En el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General "Dr. Manuel Gea González" se iniciaron los trabajos de distracción mandibular en 1990 partiendo del concepto original de Ilizarov, de los estudios en animales de Snyder y de los primeros ensayos clínicos de McCarthy.<sup>10</sup> Por las características de nuestra clínica de malformaciones craneofaciales, que atrae a pacientes a nivel nacional, se ha acumulado una experiencia muy considerable con la distracción mandibular en el esqueleto facial.<sup>11,12</sup> El método ha sido descrito extensamente, consiste en una incisión en vestíbulo bucal, seguido de disección subperióstica a nivel del gonio y corticotomía circular de la mandíbula. Se introducen entonces por vía percutánea dos clavos rígidos, uno por delante y otro por detrás de la corticotomía y se coloca un dispositivo de distracción que se activa a partir del tercero al quinto día postoperatorio a razón de 1 milímetro diario.<sup>12</sup> En vista de los excelentes resultados obtenidos con este método, se inició el tratamiento de lactantes con SPR en 1992 con buenos resultados y mínima morbilidad. Nuestra experiencia incluye 59 pacientes tratados durante los últimos 10 años, divididos en tres grupos: el primero corresponde a los recién nacidos tratados en las primeras semanas o meses de la vida; el segundo son niños tratados conservadoramente que presentan al cabo de algunos años micrognatia asociada con apnea del sueño y el tercero, pacientes traqueostomizados tempranamente en quienes se ha mantenido la traqueostomía por varios años.<sup>2,5,13,14</sup>

En el presente trabajo reportamos nuestras observaciones sobre la asociación de episodios de apnea con RGE y con trastornos de deglución en niños con SPR, así como el efecto de la elongación mandibular mediante distracción en el tratamiento de esta patología. Se seleccionaron 20 pacientes con SPR, de agosto a diciembre de 2001, cuyas edades variaban de ocho a 150 días

<sup>\*</sup> Médicos Adscritos al Departamento de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital General "Dr. Manuel Gea González".  
<sup>\*\*</sup> Académico honorario.

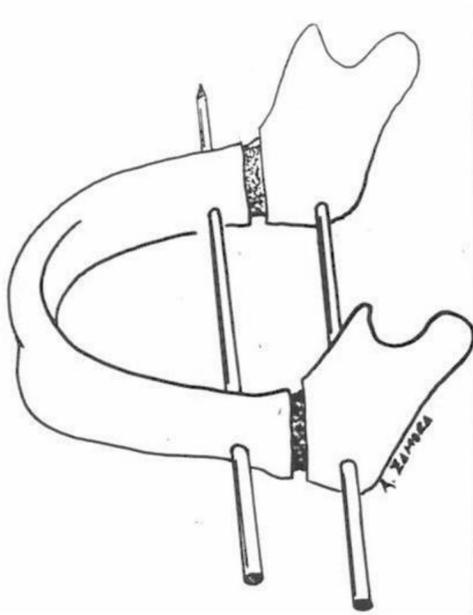


Figura 1. Esquema que ilustra la corticotomía circular en la mandíbula y la introducción de los clavos por delante y por detrás de la misma.

(promedio 92). Todos presentaban micrognatia y fisura palatina asociadas a episodios de apnea severos. Dos pacientes fueron eliminados del estudio; uno por haber sido traqueostomizado y el otro por haber sido sujeto a gastrostomía y funduplicatura gástrica. En los 18 pacientes restantes se hizo un estudio clínico, determinación del

tiempo requerido para la ingestión de alimentos, polisomnografía con determinación de saturación de  $O_2$  durante ocho horas, determinación de pH esofágico simultáneo con la polisomnografía<sup>15</sup> y videofluoroscopia con ingestión de bario para estudiar deglución.

La intervención se llevó a cabo bajo anestesia general con intubación endotraqueal. Se practicaron incisiones en vestíbulo bucal en ambos lados, por disección subperióstica se expuso el cuerpo mandibular en la región del gonio. Se llevó a cabo una corticotomía circular por detrás del reborde alveolar inferior asegurándose que la capa cortical estuviera totalmente cortada en ambos lados. Se introdujeron en ese momento dos clavos de acero inoxidable, uno por delante y otro detrás de las corticotomías. Debido a la fragilidad de la mandíbula a edad temprana se utilizaron dos clavos largos que atraviesan de un lado al otro de la mandíbula (Figura 1). Se fijaron los clavos de cada lado a un dispositivo de tracción y se tomaron medidas de la distancia entre los dos clavos. Se suturó la mucosa bucal con material absorbible. Al tercer día posoperatorio se inició la distracción a razón de 1 milímetro por día continuando el proceso hasta lograr la proyección del reborde alveolar de la mandíbula por delante del reborde maxilar. Se interrumpió en ese momento la distracción dejando los clavos y el dispositivo en su sitio durante seis a ocho semanas esperando la consolidación del hueso neoformado (Figura 2). Los estudios de polisomnografía, pH esofágico y videofluoroscopia de la deglución se repitieron dos semanas después de haber terminado el período de consolidación y de retirar los clavos.

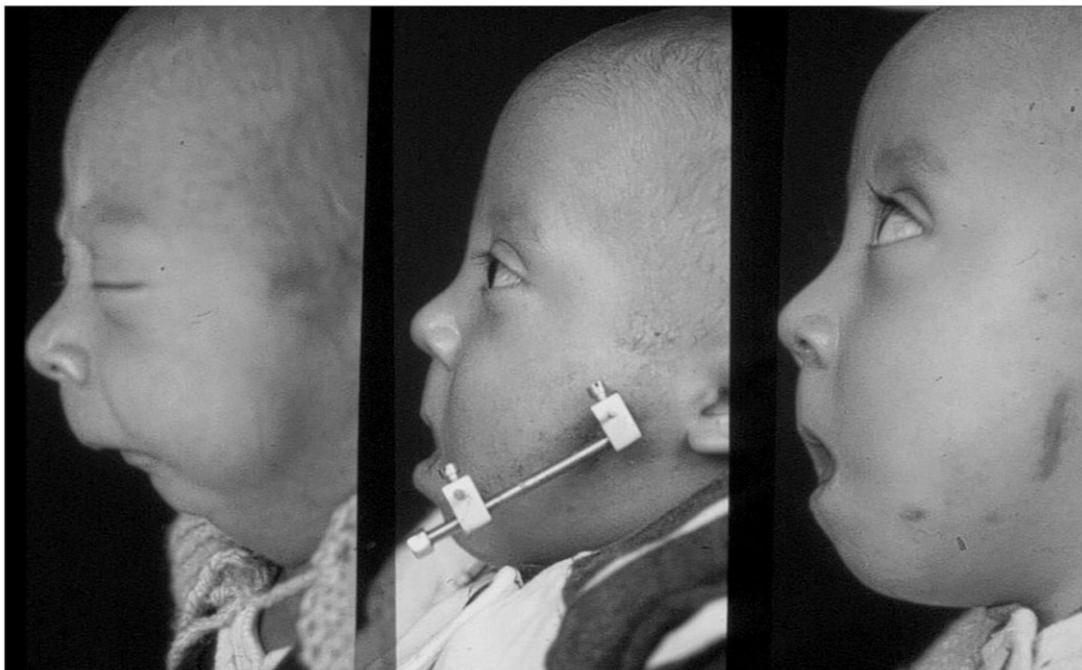


Figura 2. Vista lateral de un lactante con síndrome de Pierre Robin antes del tratamiento, durante el proceso de distracción y después de haberse completado el tratamiento (respectivamente de izquierda a derecha).



Figura 3. Vista preoperatoria de un niño de 15 días de edad antes de la distracción mandibular y un año después del tratamiento.

Los resultados obtenidos mostraron que el aumento en la dimensión del cuerpo mandibular obtenido por la distracción varió de nueve a 17 milímetros (promedio 13, Figura 3). Con la polisomnografía se determinaron los índices de apnea e hipopnea así como el índice respiratorio. Se diagnosticó apnea del sueño cuando se detectaron cinco o más episodios de apnea con duración mayor de 10 segundos en una hora. En la medición del pH esofágico se consideró un episodio de reflujo cuando se registró un pH de cuatro o menos con duración mínima de 15 segundos. Con la videofluoroscopia con Bario se identificaron las alteraciones de la deglución, considerando como anormales el retraso en el tránsito en la fase faríngea (paso del bolo de la base de la lengua al esófago) de más de un segundo (Figura 4), cuando el Bario pasa del vestíbulo faríngeo hasta las cuerdas vocales y cuando hay aspiración a vías respiratorias y el Bario está por debajo de las cuerdas vocales.<sup>16</sup>

Se usó la prueba de Fischer para comparar las alteraciones de la deglución comparándolas con un grupo de pacientes con SPR no tratados, encontrando una diferencia estadísticamente significativa del pH. Los resultados de la polisomnografía asociada a pHmetría fueron validados con la prueba de McNemar por tratarse de observaciones antes y después del tratamiento. Antes



Figura 4 Videofluoroscopia con Bario que muestra trastornos de la deglución con penetración del Bario en las cuerdas vocales.

del tratamiento el grupo de pacientes estudiados presentaba en promedio un índice de apnea de 18.3, índice de hipopnea de 8.5 e índice respiratorio de 22. La saturación de O<sub>2</sub> promedio en ocho horas, fue de 74%. Después de la distracción desaparecieron los episodios de apnea e hipopnea en todos los pacientes y la saturación de O<sub>2</sub> promedio subió a 96% (Cuadro I).

**Cuadro I. Polisomnografía**

Parámetro	Presentación	
	Pre-operatoria	Pos-operatoria (%)
Índice de apnea	18.3	0
Índice de hipopnea	8.5	0
Índice respiratorio	22.0	0
Saturación de O <sub>2</sub>	74.0	96

En la videofluoroscopia con Bario se encontraron alteraciones graves de la deglución en todos los pacientes variando desde penetración de Bario a vestíbulo faríngeo hasta aspiración del mismo a vías respiratorias. Después del tratamiento la deglución se normalizó en todos los pacientes (Cuadro II). En la medición preoperatoria del pH esofágico se encontró RGE en 15 pacientes, lo que representa 83% del grupo estudiado. En las mediciones postoperatorias no se documentó ningún evento de reflujo aunque se detectaron eventos aislados de pH menor de 4 los cuales fueron menores de 15 segundos, lo que indica una disminución significativa del RGE con la distracción mandibular. Analizando en conjunto los eventos de RGE simultáneamente con polisomnografía se observó que se presentaron siempre dentro de los dos minutos siguientes a los episodios de apnea (Figura 5). Los episodios de apnea con duración menor de 15 segundos sin disminución a la saturación de O<sub>2</sub> no se asociaron a RGE.

**Cuadro II. Videofluoroscopia de deglución**

Parámetro	Presentación	
	Pre-operatoria	Pos-operatoria (%)
Movimientos anormales de la lengua	100	0
Penetración de bario a vestíbulo laríngeo	66.6	0
Estasis de materia en faringe	50.0	0
Tiempo de tránsito faríngeo > 1 segundo	28.0	0
Aspiración de bario	5.5	0

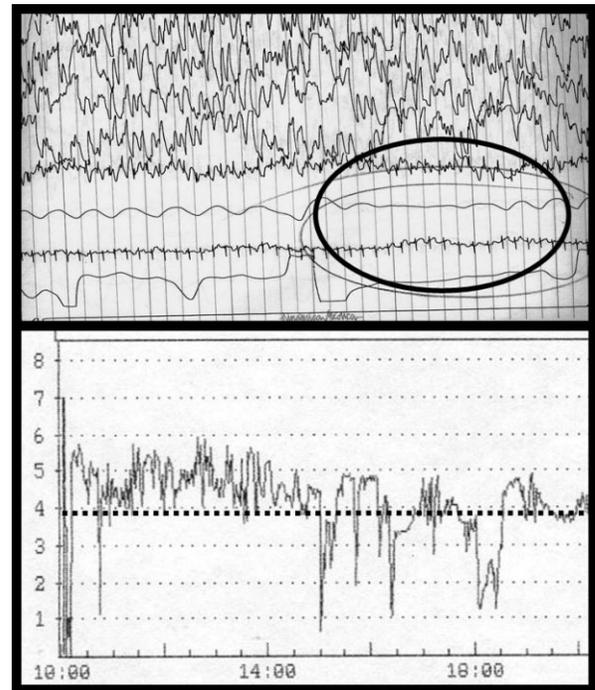


Figura 5. Presentación de reflujo gastroesofágico simultáneo con un episodio de apnea.

La micrognatia asociada a glosoptosis y obstrucción alta de la vía aérea parece ser la causa desencadenante de los trastornos de la deglución y del RGE. Aparentemente la obstrucción de la vía aérea altera el patrón respiratorio con aumento de la presión negativa intratorácica. Esto se observa en los pacientes con actividad de músculos respiratorios accesorios como los abdominales, produciendo un aumento de la presión intragástrica. La asociación de este fenómeno con un esfínter esofágico inmaduro propio de esa edad desencadena el RGE. También es evidente que el reflujo en pacientes con SPR es secundario a los episodios de apnea y desaparece cuando se eliminan los problemas respiratorios después de la distracción mandibular. Las alteraciones de la deglución asociadas a SPR encontradas en nuestra serie no habían sido descritas anteriormente, representan, en nuestra opinión, la observación más importante de este estudio y son la causa de la broncoaspiración que es la complicación más grave y la causa de muerte más común en pacientes con SPR. Los trastornos de la deglución ocasionan también dificultad para la ingestión de alimentos con la desnutrición subsecuente. Estos problemas desaparecen también con la distracción mandibular. En conclusión consideramos que el SPR se asocia a alteraciones de deglución y RGE y los eventos de apnea obstructiva desencadenan el RGE. Los trastornos de la deglución y el RGE, asociados a la apnea obstructiva del SPR se corrigen con la distracción mandibular.

## Referencias

1. **Robin P.** Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am J Dis Child* 1934;48:541-547.
2. **Cohen MM Jr.** The Robin anomaly: its nonspecificity and associated syndromes. *J Oral Surg* 1976. p. 587-593.
3. **Robin P.** La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration nasopharyngienne. *Bull Acad Nat Med (Paris)* 1923;89:37-41.
4. **Shprintzen R.** The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofac J* 1992;29:205-209.
5. **Schubich I, Ysunza A, Trigos I.** Apnea del sueño obstructiva. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1988;45:334-337.
6. **Caoutte-Laberge I, Bayet B, Larocque Y.** The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg* 1994;93:934-42.
7. **Figuroa A, et al.** Mandible, tongue and airway in Pierre Robin sequence: a longitudinal cephalometric study. *Cleft Palate Craniofac J* 1991;28:425-434.
8. **Dudkiewicz Z, Sekula E, Nielepiec-Jalosinska A.** Gastroesophageal reflux in Pierre Robin sequence: early surgical treatment. *Cleft Palate-Craniofac J* 2000; 37:205-208.
9. **Taminiau J.** Gastro-esophageal reflux in children. *Scand J Gastroenterol* 1997;32(Suppl 223):18.
10. **McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH.** Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 1992;89:1.
11. **Ortiz Monasterio F, Drucker M, Molina F, Ysunza A.** Distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence and related respiratory problems in children. *J Craniofac Surg* 2002;13:79-83.
12. **Molina F, Ortiz Monasterio F.** Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. *Plast Reconstr Surg* 1995;96:825-840.
13. **Cohen S, et al.** Mandibular distraction osteogenesis in the treatment of upper airway obstruction in children with craniofacial deformities. *Plast Reconstr Surg* 1998;101:312-318.
14. **Rodríguez JC, Dogliotti P.** Mandibular distraction in glossoptosis-micrognathic association: preliminary report. *J Craniofac Surg* 1998;9:127-129.
15. Working Group of the European Society of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. A standardized protocol for the methodology of esophageal pH monitoring and interpretation of the data for the diagnosis of gastroesophageal reflux. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1992;14:467-471.
16. **Derkay SC, Schecter GI.** Anatomy and physiology of pediatric swallowing disorders. *Otolaryngol Clin North Am* 1998;31:397-403.
17. **Darrow SC.** Evaluation of swallowing disorders in children. *Otolaryngologic Clin North Am* 1998;31:405-418.