

Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte I)

V. GÓMEZ CLEMENTE¹, E. M. MARTÍNEZ PÉREZ², A. ADANERO VELASCO³, M. MARTÍN PÉREZ⁴, P. PLANELLAS DEL POZO⁵

¹Licenciado en Odontología. Becario colaborador. ²Profesora Asociada. Departamento de Estomatología IV. Facultad de Odontología. Universidad Complutense de Madrid. ³Profesor colaborador del Título Propio Especialista en Atención odontológica integrada en el niño con necesidades especiales. Facultad de Odontología. Universidad Complutense de Madrid. ⁴Jefe de Sección de Maxilofacial Infantil. Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁵Profesora Titular. Departamento de Estomatología IV. Facultad de Odontología. Universidad Complutense de Madrid

RESUMEN

El síndrome de Pierre Robin (SPR) es una entidad clínica catalogada dentro de las anomalías óseas de cráneo y cara, que se caracteriza por la tríada: micrognacia, glosoptosis y fisura palatina. Estas características desencadenan dificultad respiratoria en el recién nacido, problemas otorrinolaringológicos, nutricionales y alteraciones dentales asociadas.

Son múltiples las teorías que se han desarrollado para tratar de explicar su etiología; la más aceptada en la actualidad menciona que, durante el desarrollo embrionario, la mandíbula sufre una falta de crecimiento y, en consecuencia, la lengua forzada en posición vertical impide el cierre de los procesos palatinos, así como el desarrollo del músculo geniogloso. La sucesión de acontecimientos que preconiza esta teoría otorga a dicha entidad clínica el nombre de "secuencia" en lugar del tradicional término de "síndrome".

En la mayoría de los casos, esta patología se atenúa con el crecimiento y desarrollo óseo sin necesidad de tratamiento quirúrgico. Sin embargo, en los casos severos, el tratamiento quirúrgico es de elección, mediante osteotomía sagital mandibular y distracción ósea y/o glosopexia.

La SRP se considera un desafío diagnóstico y terapéutico intrauterino, debido a su asociación con otros síndromes, así como alteraciones directamente relacionadas con la presentación de la tríada y otras complicaciones derivadas que van a requerir un enfoque multidisciplinar.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Pierre Robin. Glosopexia. Fisura palatina. Hipoplasia mandibular. Micrognacia.

ABREVIATURAS

SPR: Síndrome de Pierre Robin.
RN: Recién nacido.

ABSTRACT

Pierre Robin syndrome (PRS) is a clinical entity listed in skeletal abnormalities of skull and face, characterized by the triad of micrognathia, glossoptosis and cleft palate. These features trigger respiratory distress in newborn, ENT (ear, nose and throat) and nutritional problems and associated dental abnormalities.

There are many theories that have been developed trying to explain its etiology, the most accepted today mentions that during embryonic development, jaw's growth is stopped and, consequently, the tongue forced upright prevents closing the palatal processes, and genioglossus muscle development. The sequence of events that advocates this theory gives this clinical entity called "sequence" rather than the traditional term "syndrome".

In most cases, this disease is attenuated in growth and bone development without surgical treatment. However, in severe cases, surgical treatment is preferred with sagittal mandibular osteotomy and distraction osteogenesis and/or glossopepy

The SRP is considered a prenatal diagnostic and therapeutic challenge because of its association with other syndromes and disorders directly related to the presentation of the triad and other complications that will require a multidisciplinary approach.

KEY WORDS: Pierre Robin Syndrome. Glossoptosis. Cleft palate. Mandibular hypoplasia. Micrognathia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Pierre Robin (SPR) es una afección (1) o secuencia malformativa (2) presente al nacer, que se caracteriza por la tríada: retro/micrognatia, glosoptosis y fisura del paladar blando. Corresponde a un tipo de los llamados síndromes craneofaciales o síndromes del

primer arco. La Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología (CIE-AO) de la Organización Panamericana de la Salud de 1985, encuadró el SPR dentro de las anomalías óseas del cráneo y de la cara (1).

Muchos autores han establecido que la tríada de Pierre Robin no constituye una entidad nosológica como tal, presentando etiología y patogénesis diversas. Sin embargo, se ha demostrado que es una entidad clínica definida ya en el recién nacido, que presenta signos y síntomas derivados de esa patología ya presente en el nacimiento y que disminuyen con el desarrollo. Así pues, como entidad clínica definida desde el nacimiento, existe posibilidad de aplicar un tratamiento protocolizado (3).

El SPR es una patología que limita la vida: es fundamental una actuación temprana en base a protocolos ya establecidos, con la participación de un equipo multidisciplinar. Consideramos de interés que el odontopediatra esté familiarizado con estos protocolos y con las manifestaciones relacionadas directamente con la presentación de la secuencia o derivadas de complicaciones, para poder instaurar medidas preventivas y conservadoras adicionales en aras a mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

El presente trabajo de revisión bibliográfica pretende satisfacer los siguientes objetivos, como objetivo principal:

—*Actualizar* de forma concisa los conocimientos sobre etiología, epidemiología, patogenia, fisiopatología y manifestaciones clínicas del SPR.

Como objetivos secundarios de la revisión bibliográfica:

—Reconocer los *componentes* de la secuencia de Pierre Robin.

—Conocer cuáles son los *parámetros morfológicos* que caracterizan a los pacientes con síndrome Pierre Robin.

—Estudiar las principales *lesiones colaterales, secundarias* o asociadas al Síndrome de Pierre Robin.

MATERIAL Y MÉTODOS

Para la realización de este trabajo sobre el síndrome de Pierre Robin, se ha realizado una búsqueda bibliográfica manual en la Biblioteca de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid. Además se ha recurrido a diversos recursos electrónicos; como las bases de datos Medline y ScienDirect; asociadas a la UCM (Compludoc), para la búsqueda tanto de libros como de artículos.

En primer lugar, se seleccionaron una serie de 40 artículos y textos como pilar para realizar la estructura principal del trabajo y la base de desarrollo de la revisión bibliográfica.

La búsqueda se ha centrado en aspectos descriptivos y característicos del síndrome que incluyeran las palabras clave, anteriormente propuestas. Se incluyeron artículos de los últimos 10 años, escritos en español, inglés y francés; seleccionando aquellos referentes a características diferenciales (parte I) y los referentes a terapéutica (parte II), descartando algunos de los artícu-

los que no cumplían estos criterios de inclusión.

En un principio, un requisito de exclusión era una antigüedad límite de 10 años y escaso índice de impacto, pero todos los datos referidos a descripción y caracterización del síndrome refieren una data mayor, por lo que fueron incluidos también, para la actual revisión.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1881, Lannelongue y Menard describieron a dos pacientes con micrognatia, paladar hendido y retroglosotomosis (1,4).

En 1923 Pierre Robin describió el síndrome completo (5,6): la tríada de retro/micrognatia (hipoplasia mandibular), glosotomosis y paladar blando fisurado (no se asocia con fisura de labio), aunque existen antecedentes de que en 1846 Farban había asociado la presencia de micrognatia y sofocación (4,5).

Bajo la descripción de Pierre Robin, el síndrome se asociaba con índices de mortalidad del 40%, directamente relacionados con el grado de dificultad respiratoria.

No fue hasta 1974, que la tríada característica pasase a denominarse como síndrome de Pierre Robin.

En años posteriores, se consideró que la micrognatia, la glosotomosis y la hendidura palatina eran consecuencia de una hipoplasia inicial en el desarrollo mandibular, por lo que muchos autores han sugerido el cambio del término síndrome por el de Secuencia de Pierre Robin o complejo de Robin. El término “secuencia” ha sido introducido para describir una serie de anomalías causadas por una sola malformación (1,6).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas del SPR se basan en la tríada patognomónica de la secuencia o síndrome:

—*Glosotomosis (70-85%) (6)*: desplazamiento hacia atrás de la lengua (2) por fijación del músculo geniogloso (1), cuya base hace bascular la epiglotis y estrecha la faringe, impidiendo la alimentación del lactante y produciendo trastornos del desarrollo. Esta situación de la lengua estaría en relación con un acercamiento anormal de las dos ramas mandibulares y con una actitud deficiente del niño durante la lactancia (2).

—*Hipoplasia mandibular-micrognatia (91,7%) (1)*: se manifiesta clínicamente con un resalte aumentado y maloclusión de Clase II (2). Es característico que el arco mandibular sea más pequeño que el arco maxilar, en promedio de 10 a 12 mm. En el momento del nacimiento, estos pacientes presentan el tercio inferior facial hipodesarrollado, dando la conocida imagen de un “perfil de pájaro” (1) (Fig. 1). Hay asociada, además, una elevada prevalencia de hipodoncia mandibular (2).

—*Fisura de paladar (14-91%) (7)*: puede englobar paladar duro y blando, o incluso ambos, pero no hay casos descritos de asociación a labio leporino (2). Ocasionalmente, pueden presentar imagen de úvula doble o bifida (7). El paladar en U es un hecho secundario que



Fig. 1. Aspecto síndrome Pierre Robin. Imagen cedida por la Dra. Martín.

ocurre como resultado de la hipoplasia mandibular y el desplazamiento posterior de la lengua (2), siendo esta una de las causas más importantes para la aparición de disnea y cianosis en el periodo neonatal (8).

ETIOLOGÍA

Se desconocen las causas específicas del SPR, siendo múltiples las teorías sobre su etiología; incluso podemos afirmar que es posible encontrar dicha entidad clínica formando parte de muchos síndromes genéticos (1).

En esta secuencia, el primer hecho patognomónico es la hipoplasia mandibular (2); esta es la anomalía predominante que condicionará en cascada las otras dos (7). Durante la etapa de gestación temprana (normalmente a las 11 semanas de gestación) (9), la lengua, al tener el espacio reducido como consecuencia de la micrognatia, se localiza en la parte posterior de la boca, interfiriendo en la fusión de los procesos palatinos posteriores que deben crecer por encima de la lengua para reunirse en la línea media (2).

La herencia es uno de los factores que rigen la etiopatogenia de SPR aislado, atribuyendo Marques y cols. (1998) en un estudio longitudinal y prospectivo, una transmisión mendeliana familiar (10). La forma aislada, ocurre en, aproximadamente, el 50% de los casos, siendo entre el 10 y 15% de ellos, familiares, la mayoría heredados de forma autosómica dominante (2). Se describe un tipo herencia autosómica recesiva, existiendo la variante ligada a X con malformaciones cardíacas y pie Bot (6).

Dentro de las posibles hipótesis etiológicas, se sabe que hay una base genética. Referente a este hecho, hay evidencias estudiadas por Jakobsen y cols. (2006), que sugieren que el defecto primario es debido a causas metabólicas influidas genéticamente y no por obstrucción mecánica de la lengua, ya que se asocian en un alto grado a los loci 2q24.1-33.3, 4q32-qter, 11q21-23.1, y 17q21-24.3 (11); encontrándose en ellos los genes alterados causantes de SPR: GAD67, PVRL1 y SOX9 (7,9):

Cualquiera que sea su etiología, la fisura palatina se puede detectar a partir de la 12^a semana de gestación por medio de ultrasonido, cuando el cierre del paladar termina en la úvula. El fallo total o parcial de este proceso, origina el paladar hendido (1).

PREVALENCIA

La prevalencia se estima en 1/8.500 nacimientos (variaciones entre 1/2.000 y 1/30.000), según los diferentes estudios encontrados hasta la actualidad (1,6,7,12,13).

Shinghal y cols. (2008) no han encontrado diferencia entre ambos sexos (7) pese a que otros autores sí que han encontrado una prevalencia mayor en mujeres que en hombres (14).

Es difícil obtener valores exactos ya que la definición del síndrome es variable y en la mitad de los casos, la secuencia de Pierre Robin forma parte de un síndrome reconocido (2).

MORFOLOGÍA CRANEOFACIAL Y CRECIMIENTO

El estudio de la morfología craneofacial será determinante en el posterior tratamiento de pacientes con SPR (15). Dicha morfología es equiparable a la morfología descrita en niños con paladar fisurado, si nos centramos en el maxilar.

Suri y cols. (2010), en un estudio longitudinal cefalométrico, esclarecieron las características morfológicas y del crecimiento craneofacial en pacientes con SPR:

—Base craneal pequeña, retrognatismo bimaxilar, maxilar y mandíbula pequeñas en comparación con niños sanos de similar edad a la edad prepuberal de 11,7 años.

—Los planos maxilares y mandibulares están muy inclinados hacia la base craneal (perfil convexo).

—La deficiencia en el tamaño mandibular es evidente en todas las regiones: en el peso y longitud del cuerpo, en la anchura basal anterior y en la delgadez del mentón (16). La mayor deficiencia se encuentra en el cuerpo mandibular, el cual se une a la rama con un ángulo goniaco muy obtuso (16,17). La flexura mandibular y el ángulo goniaco están más abiertos antes y después del crecimiento en la adolescencia (16).

—El patrón de crecimiento es más vertical, hacia atrás y existe rotación mandibular (posterorotación), dando una mayor altura anterior y sinfusal (16,18).

—El patrón de crecimiento mandibular deficiente se establece a la edad de 11,7 años y no mejora hasta el crecimiento puberal; no habiendo grandes diferencias en comparación con niños sanos de similar edad (15,16).

—La reducción significativa de la altura posterior, del plano mandibular y aumento de la altura sinfusal anterior, hacen que la mandíbula retrognática y retruida se mantenga así durante años (16).

Para concluir, en opinión de Rogers y cols., deberemos de recordar que la morfología mandibular y su

posición será variable en SPR, en función de la presencia y el tipo de síndromes asociados (19).

En la práctica clínica, es importante diferenciar entre la secuencia de Pierre Robin asociada con algún síndrome y aquella que se presenta en forma aislada, dado que esta última forma constituye el 70% de los casos y tiene mejor pronóstico.

Los síndromes que con mayor frecuencia se asocian a la secuencia son: síndrome de Stickler, síndrome velocardiofacial, síndrome de alcoholismo fetal, síndrome de Treacher Collins y el síndrome de delección 22q (20).

Por lo tanto el SPR es patogénicamente heterogéneo, siendo el síndrome de Stickler el que más frecuentemente se asocia a SPR (21).

En opinión de algunos autores, un 33% de los pacientes con SPR van a tener asociado o el síndrome de Stickler o el síndrome velocardiofacial (22). En cualquier caso, Evans y cols. demostraron que las pautas a seguir en el tratamiento conservador y quirúrgico son iguales, tanto en SPR aislado, como SPR con patología asociada (21).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DERIVADAS DE LA TRÍADA

La tríada característica en SPR desencadena una serie de signos y síntomas clínicos que pueden inducir en el paciente infantil una falta de desarrollo (7), siendo importantes para determinar una adecuada terapéutica, ya que cada uno de ellos requiere un tratamiento específico según la gravedad del caso (23).

Con el objeto de destacar la información más relevante de cara a la posible intervención del odontopediatra dentro del equipo multidisciplinar que atiende al paciente con SPR, hemos decidido dividir este apartado en dos subapartados: alteraciones orgánicas generales y alteraciones dentarias, que desarrollamos con un poco más de exhaustividad.

Alteraciones orgánicas generales

—La *obstrucción de la vía aérea*, presente desde el nacimiento, puede explicarse por la interacción de diversos factores como son la alteración neuromuscular de los músculos parafaríngeos y geniogloso; la posición posterior de la mandíbula y la consiguiente tracción anterior inadecuada por parte del músculo geniogloso.

Tiene un espectro de presentación muy amplio (desde mínima dificultad respiratoria en la fase inspiratoria hasta dificultad respiratoria severa, pudiendo requerir intubación endotraqueal) (20).

Durante los primeros meses de vida, son frecuentes las crisis de asfixia o cianosis, con índices de mortalidad cercana al 40%, asociándose con la apnea obstructiva del sueño durante el primer año de vida (1) (con presencia o no de estridor y presentándose silencios entre la apnea y la disnea) (24).

Se ha demostrado que la obstrucción de la vía aérea influye en pequeñas perturbaciones durante el sueño y en apneas, dedicando menos tiempo a la fase REM; es por ello que autores como Spier afirman que las altera-

ciones de la apnea se mantienen hasta que se resuelve la micrognatia y retrognatia mandibular (25).

—Los *problemas de la alimentación* dependen de la obstrucción de la vía aérea, de la alteración anatómica de la mandíbula y de la lengua, y de la motilidad esofágica. Los estudios de motilidad esofágica realizados por Brainsky y Salamanca han demostrado que casi todos los pacientes presentan alteraciones importantes, con un patrón compatible con disfunción en el control central de la motilidad esofágica que mejora en los primeros meses de vida; este hecho puede explicar por qué un porcentaje alto de pacientes requerirá alimentación postnatal por sonda al menos durante unos meses (20). Existen casos en los que, aparte de la baja motilidad esofágica, existe atresia esofágica (26). Las dificultades en la alimentación están relacionadas con una ingesta baja, un mayor tiempo de alimentación (superior a 30 minutos), fatiga, tos, náuseas y vómitos durante la ingesta. En estos pacientes, la presencia de paladar fisurado determina que se inhiba la creación de una presión negativa suficiente para llevar a cabo la succión (7). Los pacientes pueden sufrir de desnutrición, pudiendo ocasionar un impedimento en el desarrollo cerebral y su maduración, lo cual constituye un dato relevante para el pronóstico (20).

En la patogénesis de las alteraciones cerebrales, la pronta desnutrición juega un papel muy importante. La hipoxia cerebral compromete las neuronas y deprime su actividad funcional, lo cual puede determinar un futuro retraso mental (27).

—Un 80% de los pacientes tienen *deficiencias en la audición*, por acumulación de líquido en el oído medio (otitis media) (1,20). Existen diversas teorías que lo explican, entre ellas, la existencia de 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 (7,20).

—*Defectos del SNC* (50%): retraso del lenguaje, epilepsia, retraso desarrollo psicomotor, hipotonía, hidrocefalia, síndrome Arnold-Chiari (6); incluso también disfunción cerebral y del hipocampo (tanto por defecto neuroembriológico como por las alteraciones cardiorespiratorias asociadas) lo cual incita de nuevo a un correcto diagnóstico con pruebas complementarias amplias (28).

—El *retraso en el lenguaje* de los pacientes con fisura palatina se caracteriza por una emisión anormal de aire asociado a una insuficiencia velofaríngea (7). Los sonidos fricativos (“f”, “s”, “sh”) y plausivos (“p” y “t”) están afectados, así como los nasales (“m” y “n”) (29).

Uno de los defectos del SNC más frecuentes es la asociación de SPR con la malformación Chiari tipo I, caracterizada por un subdesarrollo del hueso occipital y un sobrecrecimiento del cerebelo con una fosa posterior muy pequeña (30).

—*Otras alteraciones asociadas*, no menos importantes, pueden ser: anomalías musculoesqueléticas; deformaciones de la columna vertebral; infrecuentes deformidades de la base nasal; anomalías oculares (se presentan en un 10-30%, incluyendo esotropía y glaucoma congénito) (6,7); hallazgos cardiovasculares tales como: afectaciones cardíacas congénitas (20%), defectos del ventrículo septal y septo atrial, foramen oval per-

sistente (31), sople inocente e hipertensión pulmonar primaria (HTP) (6). Se han evidenciado casos en los que la hipertensión pulmonar o *cor pulmonale*, cardiomegalia y edema pulmonar están asociados con obstrucción severa de la vía aérea en pacientes con SPR. En estas dramáticas situaciones la única alternativa para el control de la vía aérea es la traqueotomía (32).

Alteraciones dentarias

Las alteraciones en la dentición que podemos encontrar en los pacientes con SPR dependen de la pequeña dimensión del maxilar y, en general, suelen estar asociadas a la existencia de fisura palatina (20). Los pacientes con paladar fisurado pueden presentar alteraciones de número, forma, tamaño, posición, estructura, tiempo de formación y tiempo de erupción. Estas alteraciones afectan tanto a la dentición temporal como a la permanente (33) (a excepción del segundo y tercer molar permanente) (34) y se afectan tanto los dientes que están en la zona de la fisura como los dientes que están en otras zonas a distancia. Las más frecuentes son:

—*Agnesias*: son más frecuentes en la dentición permanente que en la temporal y los dientes más afectados son el incisivo lateral superior, el segundo premolar inferior y el segundo premolar superior (33,35). Las agnesias pueden llegar a ser numerosas, pudiendo producirse hipodoncia, incluso llegando a niveles de anodoncia (muy común en paciente con fisura palatina). Por ello, al ser esta parte de la tríada patognomónica de SPR, podemos decir que se presenta en la mayoría de los casos de una de las dos formas (36).

—*Alteraciones de forma*: dientes conoides, dientes en forma de "T", mamelones irregulares, tubérculos labiales (33), fisura en el borde incisal de centrales, borde incisal de centrales es más delgado en sentido labiolingual y la superficie lingual tiene una curvatura pronunciada; también cuentan con algunos mamelones en exceso (4 o más en incisivos) o excesivos en tamaño (siendo asimilables a cúspides) (34).

—*Supernumerarios*: es frecuente que existan al lado de la fisura, y son más frecuentes en la dentición permanente (33). Los más destacados son los mesiodens (35).

—*Erupción ectópica*: la más frecuente es la ectopia del primer molar (20).

—*Otras alteraciones dentales* tales como: microdoncias, rotaciones e inclinaciones de los incisivos hacia platino, hipoplasia de esmalte (posiblemente como secuela de las intervenciones quirúrgicas), retraso en la formación de los dientes permanentes y retraso en la erupción dentaria (33,37,38).

El odontólogo normalmente detecta anomalías en forma, número y posición de los dientes que no solo tienen un efecto deletéreo en la estética sino también a nivel funcional (masticación, respiración, deglución y fonación). Podemos afirmar que las alteraciones de número son siete veces más prevalentes que en la población asindrómica. Dentro de estas alteraciones la anodoncia es dos veces más frecuente que la presencia de supernumerarios (39).

El estudio realizado en 1989, por Dahllöf y cols., estableció que los pacientes que sufren de fisura palati-

na, asociada o no a síndromes, son considerados como un grupo de riesgo para padecer una mayor incidencia de gingivitis y caries. Diversos factores asociados a este problema, como la existencia de contactos proximales prematuros y la presencia de esmalte hipomineralizado contribuyeron a una mayor presencia de caries (40).

Ahluwalia y cols. concluyeron en un estudio publicado en 2004 que existe un mayor índice cariogénico en pacientes con SPR ya que existe una mayor dificultad para una correcta higiene oral, lo que repercute no solo a nivel dental, también a nivel gingival. Incluso los niveles salivares de *S. Mutans* y *Lactobacilos* son mayores al realizarse recuentos de colonias (41).

El odontopediatra tiene un papel muy importante a la hora de aconsejar e instaurar medidas preventivas tempranas, instruyendo tanto a los niños como a los padres acerca de la higiene bucodental y hábitos dietéticos. Además, hay que tener una especial atención en el cepillado en la región palatina y en la observación de cambios morfológicos dentales (42).

CONCLUSIONES

El SPR constituye un desafío diagnóstico antenatal, el cual se transforma en un desafío terapéutico posterior al nacimiento por la multiplicidad de formas de presentación, ya que suele aparecer asociado con otros síndromes más o menos complejos que provocan problemas en las decisiones del tratamiento multidisciplinar (necesidad de evaluar la corrección quirúrgica o el manejo conservador). Entre estas decisiones, el manejo de la vía aérea es la prioridad inicial, y debe ser realizado de manera individualizada.

Pese a la heterogeneidad de las manifestaciones clínicas y de la complejidad de los casos, los pacientes de SPR deben ser asistidos por un grupo multidisciplinar (pediatras, cirujanos, otorrinolaringólogos, nutricionistas, logopedas, enfermeras, etc.) debido a las múltiples afecciones sistémicas que pueden estar asociadas a SPR. Es fundamental seguir un protocolo de actuación individualizada, según la severidad del caso, considerando no solo las afecciones anatómicas, sino también la obstrucción de la vía aérea y los problemas alimenticios.

Queremos destacar la importancia de la inclusión del odontólogo dentro del equipo multidisciplinar, ya que, muchas veces, la atención odontopediátrica queda relegada a un segundo plano cuando los padres deben buscarla por su cuenta. Es indiscutible que, en la actualidad, cobra una gran importancia tanto a nivel preventivo como terapéutico en pacientes con necesidades especiales.

CORRESPONDENCIA:
 Víctor Gómez Clemente
 e-mail: victorgomezcllemente@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Reyes Velázquez JO, Vázquez RL. Secuencia de Pierre Robin. Revisión bibliográfica. *Med Oral* 2009;11(2):58-60.
2. González E, Carreño J. Síndromes craneofaciales II. En: Boj JR, Catalá M, García-Ballesta C, et al (editores). *Odontopediatría. La evolución del niño al adulto joven*. 1ª edición. Madrid: Ripano, 2011. p. 709-24.
3. Printzlau A, Andersen M. Pierre Robin Sequence in Denmark: a retrospective population-based epidemiological study. *Cleft Palate Craniofac J* 2004;41(1):47-52.
4. Hermann NV, Kreiborg S, Darvann TA, Jensen BL, Dahl E, Bolund S. Craniofacial morphology and growth comparisons in children with Robin Sequence, isolated cleft palate, and unilateral complete cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2003;40(4):373-96.
5. Robin, P. La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. *Bull Acad Med* 1923;89:37-41.
6. Arancibia JC. Secuencia de Pierre Robin. *Neumol Pediatr* 2006;1(1):34-6.
7. Shinghal T, Tewfik TL. Pierre Robin Sequence: a common presentation. *The Canadian J of CME* 2008:49-52.
8. Bhogaonker A, Sagar KB, Bhakoo ON. Pierre Robin Syndrome: report of a case. *Indian J Pediatr* 1967;34(236):332-4.
9. Benko S, Fantes JA, Amiel J, Kleinjan D-J, Thomas S, Ramsay J, et al. Highly conserved non-coding elements on either side of SOX9 associated with Pierre Robin Sequence. *Nature Genetics* 2009;41(3):359-64.
10. Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of Isolated Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1998;35(6):517-25.
11. Jakobsen LP, Knudsen MA, Lespinasse J, García Ayuso C, Ramos C, Fryns JP, et al. The genetic basis of the Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2006;43(2):155-9.
12. Juárez-Villegas LE, Zapata-Tarrés M, Lezama del Valle P, Palomo-Collí MA. Síndrome de Pierre Robin y hepatoblastoma: reporte de un caso. www.medigraphic.org.mx 2010;67:543-7.
13. Hamdi M, Brutus JP, Mey AD. Clinical experience with the Pierre Robin sequence. *Eur J Plast Surg* 2004;26:401-5.
14. Krumova V. Clinical and Genetic peculiarities of isolated Cleft Palates. *Journal of IMAB. Annual Proceeding (Scientific Papers)*, 2008.
15. Más ER, Plasencia E, Rivera A, Casal C. Morfología craneofacial en la Secuencia de Pierre Robin y fisura palatina. Estudio comparativo. *Rev Esp Ortod* 2007;37:249-58.
16. Suri S, Ross RB, Tompson BD. Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence. *Am J Orthod and Dentofac Orthod* 2010;137(6):763-73.
17. Randall P, Krogman WM, Jahina S. Pierre Robin and the syndrome that bears his name. *Cleft Palate Craniofac J* 1965;36:237-46.
18. Laitinen SH, Heliövaara A, Ranta RE. Craniofacial morphology in Young adults with the Pierre Robin sequence and isolated cleft palate. *Acta Odon Scand* 1997;55:223-8.
19. Rogers G, Lim AAT, Mulliken JB, Padwa BL. Effect of a syndromic diagnosis on mandibular size and sagittal position in Pierre Robin Sequence. *J Oral Maxillofac Surg* 2009;67:2323-31.
20. Brainsky A, Salamanca E. Vía aérea superior en Secuencia de Pierre Robin. *Texto de Cirugía Pediátrica de la Sociedad Colombiana de Cirugía Pediátrica*. Fuente: http://www.sccp.org.co/plantillas/Libro%20SCCP/Lexias/via_aerea/pierre_robin/pierre_robin.htm.
21. Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J of Pediatr Otolaryngol* 2006;70:973-80.
22. van den Elzen APM, Semmekrot BA, Bongers EM. Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2001;160:47-53.
23. Cruz MJ, Kerschner JE, Beste DJ, Conley SF. Pierre Robin Sequences: secondary respiratory difficulties and intrinsic feeding abnormalities. *Laryngoscope* 1999;109:1632-6.
24. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29(3):205-9.
25. Spier S, Rivlin J, Rowe RD, Egan T. Sleep in Pierre Robin Syndrome. *Chest*, 1986;90:711-5.
26. Ozkan KU, Coban YK, Uzel M, Ergun M, Oksuz H. Pierre Robin Sequence with esophageal atresia and congenital radioulnar synostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 2006;43(3):317-20.
27. Haberland C, Daniels A, Dawson G. Pierre Robin Syndrome: clinical, light and electron-microscopic and biochemical observations in a case. *Acta Neuropath* 1974;30:91-107.
28. Abadie V, Morisseau-Durand MP, Beyler C, Manach Y, Couly G. Brainstem dysfunction: a possible neuroembryological pathogenesis of isolated Pierre Robin sequence. *Eur J Pediatric* 2002;161:275-80.
29. Williams AJ, Williams MA, Walker CA, Bush PG. The Robin anomalad (Pierre Robin Syndrome). A follow up study. *Arch of Dis in Child* 1981;56:663-8.
30. Lee J, Hida K, Seki T, Kitamura J, Iwasaki Y. Pierre-Robin syndrome associated with Chiari type I malformation. *Childs Nerv Syst* 2003;19:380-3.
31. Pearl W. Congenital heart disease in the Pierre Robin Syndrome. *Ped Cardiol J* 1982; 2: 307-309.
32. Johnstone GM, Todd DW. Cor pulmonale in severe Pierre Robin Syndrome. *Pediatr* 1980;65(1):152-3.
33. Romero-Maroto M, Bravo-González LA, López-Pizarro VM, Sánchez del Pozo J. Manejo clínico del niño con fisura palatina. *RCOE* 1999;4(3):241-9.
34. Kraus Bs, Jordan Re, Pruzansky S. Dental Abnormalities in the deciduous and permanent dentitions of individual with cleft lip and palate. *J Dent Res* 1966;45(6):1736-46.
35. Lisette Alas Castillo I, Gurrola Martínez B, Díaz Cepeda LF, Casasa Araujo A. Incidencia de dientes ausentes y supernumerarios en pacientes con labio y paladar hendido. *Revista Latinoamericana de Ortodoncia y Odontopediatría*. Fuente: http://www.ortodoncia.ws/publicaciones/2007/dientes_ausentes_supernumerarios.asp
36. Ranta R, Stegars T, Rintala AE. Correlations of Hypodontia in Children with Isolated Cleft Palate. *Cleft Palate J* 1983;20(2):163-5.
37. Mogollón Tello LA. Prevalencia de agenesia dentaria y dientes supernumerarios en pacientes con fisura labio alveolo palatina atendidos en el Instituto Especializado de Salud del Niño entre los años 2005-2008. Tesis para optar al título profesional de Cirujano Dentista. 2008
38. Mogollón Tello LA, Huapaya Paricoto O. Prevalencia de anomalías dentarias en pacientes con fisura labio alveolo palatina atendidos en el Instituto Especializado de Salud del Niño. Lima, Perú. *Odontol Sanmarquina* 2008;11(2):56-9.
39. Dalva Lopes L, Silva Câmara B, André M. Anomalies in number of teeth in patients with Lip and/or Palate Clefts. *Braz Dent J* 1991;2(1):9-17.
40. Dahllöf G, Ussisoo-Joandi R, Ideberg M, Modeer T. Caries, gingivitis, and dental abnormalities in preschool children with cleft lip and/or palate. *Cleft Palate J* 1989;26(3):233-8.
41. Ahluwalia M, Brailsford SR, Tarelli E, Gilbert SC, Clark DT, Barnard K, et al. Dental caries, oral hygiene and oral clearance in children with craniofacial disorders. *J Dent Res* 2004;83(2):175-9.
42. Rivkin CJ, Keith O, Crawford PJ, Hathorn IS. Dental care for the patient with a cleft lip and palate. *Br Dent J* 2000;188(2):78-83.

Pierre Robin syndrome. Current status and literature review (part I)

V. GÓMEZ CLEMENTE¹, E. M. MARTÍNEZ PÉREZ², A. ADANERO VELASCO³, M. MARTÍN PÉREZ⁴, P. PLANELLS DEL POZO⁵

¹Degree in dentistry UCM. Scholarship holder, Department of Stomatology IV, Dental Faculty, UCM. ²Associate professor Department of Stomatology IV, Dental Faculty, UCM. ³Professor with specialist degree in Integrated Dental Care for children with special needs, Dental Faculty, UCM. ⁴Head of Pediatric Maxillofacial Unit of the Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Hospital Universitario La Paz, Madrid, Spain. ⁵Professor of the Department of Stomatology IV, Dental Faculty UCM.

ABSTRACT

Pierre Robin syndrome (PRS) is a clinical entity listed in skeletal abnormalities of skull and face, characterized by the triad of micrognathia, glossoptosis and cleft palate. These features trigger respiratory distress in newborn, ENT (ear, nose and throat) and nutritional problems and associated dental abnormalities.

There are many theories that have been developed trying to explain its etiology, the most accepted today mentions that during embryonic development, jaw's growth is stopped and, consequently, the tongue forced upright prevents closing the palatal processes, and genioglossus muscle development. The sequence of events that advocates this theory gives this clinical entity called "sequence" rather than the traditional term "syndrome".

In most cases, this disease is attenuated in growth and bone development without surgical treatment. However, in severe cases, surgical treatment is preferred with sagittal mandibular osteotomy and distraction osteogenesis and/or glossopepy

The SRP is considered a prenatal diagnostic and therapeutic challenge because of its association with other syndromes and disorders directly related to the presentation of the triad and other complications that will require a multidisciplinary approach.

KEY WORDS: Pierre Robin Syndrome. Glossoptosis. Cleft palate. Mandibular hypoplasia. Micrognathia.

ABBREVIATIONS

PRS: Pierre Robin syndrome.
Newborn child.

RESUMEN

El síndrome de Pierre Robin (SPR) es una entidad clínica catalogada dentro de las anomalías óseas de cráneo y cara, que se caracteriza por la tríada: micrognacia, glosoptosis y fisura palatina. Estas características desencadenan dificultad respiratoria en el recién nacido, problemas otorrinolaringológicos, nutricionales y alteraciones dentales asociadas.

Son múltiples las teorías que se han desarrollado para tratar de explicar su etiología; la más aceptada en la actualidad menciona que, durante el desarrollo embrionario, la mandíbula sufre una falta de crecimiento y, en consecuencia, la lengua forzada en posición vertical impide el cierre de los procesos palatinos, así como el desarrollo del músculo geniogloso. La sucesión de acontecimientos que preconiza esta teoría otorga a dicha entidad clínica el nombre de "secuencia" en lugar del tradicional término de "síndrome".

En la mayoría de los casos, esta patología se atenúa con el crecimiento y desarrollo óseo sin necesidad de tratamiento quirúrgico. Sin embargo, en los casos severos, el tratamiento quirúrgico es de elección, mediante osteotomía sagital mandibular y distracción ósea y/o glosopexia.

La SRP se considera un desafío diagnóstico y terapéutico intrauterino, debido a su asociación con otros síndromes, así como alteraciones directamente relacionadas con la presentación de la tríada y otras complicaciones derivadas que van a requerir un enfoque multidisciplinar.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Pierre Robin. Glosopexia. Fisura palatina. Hipoplasia mandibular. Micrognacia.

INTRODUCTION

Pierre Robin Syndrome (PRS) is a condition (1) or malformation sequence (2) present at birth that is cha-

racterized by the triad: retro/micrognathia, glossoptosis and cleft soft palate. It corresponds to the so-called craniofacial syndromes or first arch syndrome. The Application of the International Classification of Diseases to Dentistry and Stomatology (CIE-AO) of the Pan-American Health Organization of 1985 placed PRS within bone anomalies of the skull and face (1).

Most authors have established that the Pierre Robin triad does not constitute a nosological entity as such, and that it has a diverse etiology and pathogenesis. However, it has been demonstrated that it is a clinically defined entity in the newborn infant, with signs and symptoms of the pathology present at birth, but which diminish during growth. Therefore there is the possibility, as a clinically defined entity from birth, of applying a treatment protocol (3).

PRS is a life-limiting pathology: prompt action is fundamental based on established protocols together with the participation of a multidisciplinary team. We consider it of interest that pediatric dentists be familiar with these protocols and manifestations that are related directly to the sequence or derived from complications, in order to establish additional preventative and conservative measures and improve the quality of life of these patients.

This present literature review is aimed at satisfying the following objectives, the main objective being:

-To *update* in a precise fashion our knowledge on the etiology, epidemiology, pathogenesis, physiopathogenesis and clinical manifestations of PRS.

The main secondary objectives of the literature review are:

-To recognize the *components* of the Pierre Robin sequence.

-To discover the *morphological parameters* that characterize patients with Pierre Robin syndrome.

-To study the *main collateral, secondary or associated lesions* to the Pierre Robin syndrome.

HISTORICAL ANTECEDENTS

In 1881, Lannelongue and Menard described two patients with micrognathia, cleft palate and retroglossoptosis (1,4).

In 1923 Pierre Robin described the complete syndrome (5,6): a triad of retro/micrognathia (mandibular hypoplasia) glossoptosis and cleft soft palate (not associated with cleft lip), although in 1846 Farban associated the presence of micrognathia with suffocation (4,5).

Using the Pierre Robin description, the syndrome was associated with a mortality rate of 40% and directly related to the degree of breathing difficulty.

It was not until 1974 that the characteristic triad became known as Pierre Robin syndrome.

Over the following years it was thought that micrognathia, glossoptosis and cleft palate were the consequence of hypoplasia starting during mandibular development, and many authors have suggested that the term syndrome be changed for Pierre Robin sequence or Robin complex. The term "sequence" was introduced to describe a series of anomalies caused by one single malformation (1,6).

CLINICAL MANIFESTATIONS

The clinical manifestations of PRS are based on a pathognomonic triad of the sequence or syndrome:

-*Glossoptosis (70-85%) (6)*: backward displacement of the tongue (2) due to genioglossus muscle becoming attached. Its base causes the epiglottis to tilt and the pharynx to narrow, which will prevent the baby from feeding, leading to development disorders. This position of the tongue is due to the abnormal closure of the two mandibular rami and the child will have difficulties feeding (2).

-*Micrognathia-mandibular hypoplasia (91.7%) (1)*: it clinically manifests as increased overjet and Class II malocclusion (2). The mandibular arch tends to be smaller than the maxillary arch, on average by 10 to 12 mm. The lower third of the faces of these patients is underdeveloped at birth, hence the term "bird-headed profile" (Fig. 1) (1). In addition there is a high prevalence of mandibular hypodontia (2).

-*Cleft palate (14-91%) (7)*: this may involve the hard or soft palate, or even both, but cases associated with hare lip have not been described (2). Occasionally a double or bifid uvula will be encountered (7). A U-shaped palate is a secondary consequence that arises as a result of mandibular hypoplasia and the posterior displacement of the tongue (2), and this is one of the main reasons for dyspnea and cyanosis appearing during the neonatal period (8).



Fig. 1. Pierre Robin sequence. Picture provided by Dr. Martin.

ETIOLOGY

The specific causes of PRS are not known although there are many theories as to its etiology, and it is even possible to find this clinical entity forming part of many genetic syndromes (1).

In this sequence, the first pathognomonic feature is mandibular hypoplasia (2). This is the predominant anomaly that starts the cascade (7). During early gestation (normally 11 weeks) (9), the tongue is located at the back of the mouth because of the reduced space due to the micrognathia, and it interferes with the fusion of the

palatal shelves that should grow over the tongue and join at the midline (2).

Inheritance is one of the factors regulating the etiology of isolated PRS. In a prospective longitudinal study, Marques et al. (1998) attributed this to a family Mendelian transmission (10). The isolated form occurs in approximately 50% of cases, and 10 to 15% of these are family related, most of which are of autosomal dominant inheritance (2). A recessive autosomal inheritance has been described with an X-linked variant with cardiac malformations and Bot foot (6).

It is known, within the possible etiologic hypotheses, that there is a genetic background. With regard to this, the evidence studied by Jakobsen et al. (2006) suggests that the primary defect is due to metabolic causes that are influenced genetically and not through the mechanical obstruction of the tongue, as to a large degree they are associated with loci 2q24.1-33.3, 4q32-qter, 11q21-23.1, and 17q21-24.3 11; and that here we will find the altered genes causing PRS: GAD67, PVRL1 and SOX9 (7,9).

Whatever the etiology, a cleft palate can be detected as from the 12th week of pregnancy using ultrasound, when the palate closure finishes with the uvula. The total or partial failure of this process leads to a cleft palate (1).

PREVALENCE

Prevalence is estimated at 1/8.500 births (variance between 1/2000 and 1/30000), according to the different studies found to date (1,6,7,12,13).

Shinghal et al. (2008) did not find any gender difference (7) despite other authors finding a greater prevalence in women than in men (14).

Finding exact values is difficult as the definition of the syndrome is variable and in half the cases the Pierre Robin sequence forms part of a recognized sequence (2).

CRANEOFACIAL MORPHOLOGY AND GROWTH

Studying craniofacial morphology is essential for the posterior treatment of patients with PRS (15). This morphology is comparable to that described in children with cleft lip, with regard to the maxilla.

In a longitudinal cephalometric study Suri and cols. (2010), clarified the morphological characteristics of craniofacial growth in patients with PRS:

—Small craniofacial base, bimaxillary retrognathism, small maxilla and mandible compared with healthy children of a similar age to the pre-puberty age of 11.7 years.

—Maxillary and mandibular planes with increased tilting towards the cranial base (convex profile).

—Mandibular size deficiency was evident in all regions: in the weight and length of the body, in the anterior basal thickness and chin thickness (16). The greatest deficiency could be seen in the mandibular body, which was joined to the ramus at a very obtuse gonial angle (16,17). Mandibular flexure and gonial angle were more open before and after growth during adolescence (16).

—The growth pattern is more vertical and backward with mandibular rotation (posterorotation), resulting in a greater anterior and symphyseal height (16,18).

—The mandibular growth pattern deficiency is established at the age of 11.7 years and it does not improve until puberty. The differences with healthy children of a similar age are not so considerable (15,16).

—The significant reduction in posterior height of the mandibular plane and the increase in anterior symphyseal height, means that a retrognathic and retruded mandible will remain like this for years (16).

In order to conclude let us remember that, according to Rogers et al, mandibular morphology and position is variable in PRS, depending on the presence and type of associated syndromes (19).

In clinical practice it is important to differentiate between the Pierre Robin sequence associated with a certain syndrome and the sequence that arises in an isolated manner, given that this last form represents 70% of cases and has better prognosis.

The syndromes that are more frequently associated with the sequence are: Stickler syndrome, Velocardiofacial syndrome, fetal alcohol syndrome, Treacher Collins syndrome and 22q deletion syndrome (20).

Therefore PRS is pathogenically heterogeneous, and Stickler syndrome is the most frequently associated with PRS (21).

According to some authors, 33% of patients with PRS will have an associated syndrome such as Stickler syndrome or Velocardiofacial syndrome (22). In any event, Evans and cols demonstrated that the guidelines to be followed for conservative and surgical treatment are similar for both isolated PRS as well as PRS with an associated pathology (21).

CLINICAL MANIFESTATIONS OF THE TRIAD

The triad that is characteristic of PRS triggers a series of clinical signs and symptoms that may lead to a lack of development in pediatric patients⁷. These are important if the right therapy is to be chosen as each of them requires specific treatment according to the seriousness of the case (23).

With the aim of highlighting the most important information regarding the possible intervention of the pediatric dentist within the PRS multidisciplinary team, we have decided to divide this into two subsections: general organic disorders and dental disorders, which will be more exhaustive.

General organic disorders

—*Airway obstruction*, present from birth, can be explained by the interaction of various factors such as neuromuscular disorders of the parapharyngeal and genioglossus muscles, the posterior position of the mandible and impaired anterior traction of the genioglossus muscle.

It has a wide spectrum of presentation (from minimal breathing difficulty at inspiration to severe breathing

difficulty, with endotracheal intubation sometimes being necessary) (20).

During the first months of life asphyxia or cyanosis are very common, and mortality rates are near 40%. During the first year of life there is an association with obstructive sleep apnea (with the presence or not of stridor and silence between apnea and dysnea) (24).

It has been demonstrated that airway obstruction leads to small disorders during sleep and in apneas, with a shorter REM stage; for this reason some authors such as Spier claim that apnea disorders continue until mandibular micrognathia and retrognathia are resolved (25).

—*Feeding problems* will depend on airway obstruction, on the anatomic changes to the mandible and tongue, and to esophageal motility. The studies of esophageal motility carried out by Brainsky and Salamanca showed that nearly all patients present with considerable disorders and with a pattern that is compatible with central control dysfunction regarding esophageal motility which improves during the first years of life. This fact can explain why a high percentage of patients require postnatal feeding using a tube for at least a few months (20). There are cases in which, a part from low esophageal motility there is esophageal atresia (26). Feeding difficulties are related to low intake, longer feeding time (over 30 minutes), fatigue, coughing, nausea and gagging. In these patients, the presence of a cleft lip stops the formation of sufficient negative pressure to allow sucking (7). Patients can suffer undernourishment, and this can hinder the development and maturity of the brain, which is a relevant prognostic factor (20).

In the pathogenesis of brain disorders, undernourishment at an early age plays a very important role. Brain hypoxia compromises the neurons and depresses functional activity which can lead to mental retardation in the future (27).

—Some 80% of patients have *hearing difficulties*, due to the accumulation of liquid in the middle ear (otitis media) (1,20). There are various theories that explain this, the existence of anomalies in the attachment and positioning of the Eustachian tube, the absence of the barrier formed by the palate, and disorders in the position of the tongue (7,20).

—*CNS defects (50%)*: spoken language delay, epilepsy, delayed psychomotor development, hypotonia, hydrocephalus, Arnold-Chiari Syndrome (6); also dysfunction of the brain and of the hippocampus (due to a neuroembryological defect as well as associated cardio-respiratory disorders) which is another reason for a correct diagnosis using extensive complementary testing (28).

—*Spoken language delay* of patients with a cleft palate is characterized by an abnormal emission of air due to velopharyngeal insufficiency (7). Fricative (“f”, “s”, “sh”) and plosive (“p” and “t”) sounds are affected, as well as nasal sounds (“m” and “n”) (29).

One of the most common defects of CNS is the association of PRS with Type I Chiari malformation, characterized by an underdevelopment of the occipital bone and the overdevelopment of the cerebellum with a very small posterior fossa (30).

—*Other associated disorders* that are no less important, are skeletal muscle anomalies, deformities of the

spine, uncommon deformities of the nasal base, ocular anomalies (which arise 10-30% of the time and include esotropia and congenital glaucoma) (6,7); cardiovascular findings such as: congenital heart disease (20%), ventricular septal defects and atrial septal defects, persistent foramen ovale 31 innocent murmur and primary pulmonary hypertension (PPH) (6). There has been evidence of cases in which pulmonary hypertension or cor pulmonale, cardiomegalia and pulmonary edema are associated with severe obstruction of the airways in patients with PRS. In this dramatic situation the only alternative for controlling the airways is a tracheotomy (32).

Dental disorders

The *dental disorders* that we may find in patients with PRS depend on the small size of the maxilla and, in general, these are due to cleft palate (20). Patients with a cleft palate can have disorders in the number, shape, size, position, structure, formation time and eruption time. These disorders affect the primary as well as the permanent dentition (33) (with exception of the second and third permanent molar) (34) and affected the teeth that are in the area of the cleft as well as those that are further away. The most common are:

—*Missing teeth*: this is more common in the permanent than in the primary dentition and the teeth that are most affected are the upper lateral incisor, the second lower premolar and the second upper premolar (33,35). The number of missing teeth can be considerable and can lead to hypodontia and even anodontia (very common in cleft palate patients). Therefore, with this part of the triad being pathognomonic for PRS, it can be said that it presents in most cases in one of two forms (36).

—*Shape disorder*: conoid teeth, T-shaped teeth, irregular mamelons, lip tubercle (33), fissure on the incisal edge of central incisors, finer incisal edge of central incisors, central incisor winging. There are sometimes excess mamelons (4 or more in incisors) or excessively large (similar to cusps) (34).

—*Supernumerary*: these are commonly found by the cleft and they are more common in the permanent dentition (33). The more obvious are the mesiodens (35).

—*Ectopic eruption*: the most common is of the first molar. 20

—*Other dental disorders such as*: microdontia, rotation and inclination of the incisors towards the palate, enamel hypoplasia (possibly as a sequelae of surgical interventions), delay in the formation of permanent teeth and delay in dental eruption (33,37,38).

The dentist will normally detect anomalies in the shape, number and position of the teeth that not only have a deleterious effect on aesthetics but also at a functional level (mastication, breathing, swallowing and phonation). We can affirm that the disorder in number is seven times more prevalent than in the population without this syndrome. Within these disorders anodontia is twice as common as the existence of supernumerary teeth (39).

The study carried out in 1989 by Dahllöf et al. established that patients with clefting, associated or not to

syndromes, are considered a high risk group for gingivitis and caries. Various factors associated with this problem, such as the existence of premature proximal contact and hypomineralized enamel, contribute to a greater presence of caries (40).

Ahluwalia et al. concluded in a study published in 2004 that there is a greater prevalence of tooth decay in patients with PRS as correct oral hygiene is more difficult, and this has repercussions at a gingival as well as dental level. Even salivary levels of *S.Mutans* and *Lactobacilos* are greater on carrying out colony counts (41).

The pediatric dentist has a very important role with regard to advising on and starting early preventative measures, and instructing both children and parents on orodental hygiene and dietary habits. In addition, special care has to be taken regarding brushing the area of the palate and observing morphologic dental changes (42).

CONCLUSIONS

The prenatal diagnosis of PRS is a challenge, and it becomes a therapeutic challenge following the birth

given the multiple ways it presents. The fact that it tends to appear in association with other syndromes and with differing degrees of complexity, leads to problems with regard to multidisciplinary treatment decisions (and the need to evaluate surgical correction or conservative management). Among these decisions, managing the airways is the first priority and it should be specific to each patient.

Despite the heterogeneity of the clinical manifestations and of the complexity of the cases, patients with PRS should be assisted by a multidisciplinary group (pediatricians, surgeons, otorhinolaryngologists, nutritionists, speech therapists, nurses, etc.) due to the multiple systemic disorder that can be associated PRS. A personalized action protocol should be followed according to the severity of each case. Not only anatomic conditions should be considered but also obstruction of the airways and feeding problems.

We would like to highlight the importance of including dentists in this multidisciplinary team as, on many occasions, pediatric dental care finds itself in the background and parents have to use their own initiative. It is undeniable that this care is of great importance at a preventative as well as therapeutic level for special needs patients.