

## Síndrome de Pierre Robin. Diagnóstico y protocolo terapéutico actual (parte II)

V. GÓMEZ CLEMENTE<sup>1</sup>, E. M. MARTÍNEZ PÉREZ<sup>2</sup>, A. ADANERO VELASCO<sup>3</sup>, M. MARTÍN PÉREZ<sup>4</sup>,  
P. PLANELLS DEL POZO<sup>5</sup>

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

### RESUMEN

Los niños afectados por la SPR a menudo presentan hipoplasia mandibular severa asociada, que provoca obstrucción de la hipofaringe por retroposición de la base de la lengua dentro de la vía aérea faríngea posterior. Su manejo dependerá de la severidad de la obstrucción de la vía aérea. La mayoría de ellos pueden controlarse mediante colocación en decúbito prono hasta que el problema se resuelve en torno a los 3 a 6 meses de edad. En casos más severos, tendremos que recurrir a la monitorización de los niveles de saturación de oxígeno, a la intubación nasofaríngea temporal o a la colocación de un tubo endotraqueal. La traqueostomía resulta un método eficaz en aquellos casos más severos, pero las traqueostomías de larga permanencia conllevan una alta morbilidad y en ocasiones mortalidad. La distracción mandibular supone una nueva técnica para el alargamiento mandibular y una excelente alternativa de tratamiento para pacientes con SPR, con apnea obstructiva crítica secundaria a hipoplasia mandibular. Se presenta el protocolo seguido por el Hospital Universitario La Paz, Madrid.

El alargamiento mandibular mediante distracción gradual representa un método satisfactorio para el tratamiento de pacientes jóvenes con hipoplasia mandibular severa que provoca apneas obstructivas críticas. El evitar la traqueotomía o la decanulación precoz en pacientes previamente traqueotomizados representa una gran ventaja en el tratamiento de pacientes afectados por la SPR o por cualquier otra malformación congénita craneofacial con micrognatia severa.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Pierre Robin. Glosotomía. Distracción. Protocolo.

### ABREVIATURAS

SPR: Síndrome de Pierre Robin.

### ABSTRACT

Children with PRS often have severe mandibular hypoplasia that causes the obstruction of the hypopharynx due to the retroposition of the tongue base within the posterior pharyngeal airway. Airway management will depend on the severity of the obstruction. This can usually be controlled by prone decubitus positioning until the problem can be resolved at the age of 3 to 6 months. More severe cases require monitoring of oxygen saturation levels, temporary nasopharyngeal intubation, or endotracheal intubation. A tracheostomy is effective in more severe cases but long term tracheostomies have high morbidity and on occasions mortality rates. Mandibular distraction is a new technique for patients with PRS with critical obstructive sleep apnea secondary to mandibular hypoplasia. The protocol followed by the Hospital Universitario La Paz in Madrid is presented.

Mandibular lengthening by gradual distraction is a satisfactory method for treating young patients with severe mandibular hypoplasia leading to critical obstructive sleep apnea. Avoiding tracheotomies or early decannulation in previously tracheotomized patients is of great advantage when treating patients with PRS or any other craniofacial congenital malformation with severe micrognathia.

**KEY WORDS:** Pierre Robin Syndrome. Glossopexy. Distraction. Protocol.

### 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 terapéuticos ya establecidos, con la participación de un equipo multidisciplinar. Consideramos de interés que el odontopediatra esté familiarizado con estos protocolos y con terapéutica a aplicar en pacientes diagnosticados de SPR, 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 diagnóstico, tratamiento, pronóstico y seguimiento en SPR.

Como *objetivos secundarios* de la revisión bibliográfica:

— Reconocer el momento diagnóstico de la secuencia de Pierre Robin.

— Estudiar cuáles son las *posibilidades terapéuticas* aplicables en los pacientes con SPR.

— Conocer un *protocolo de intervención/actuación* en niños diagnosticados de SPR.

## 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 diagnósticos y terapéuticos 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 diagnóstico y terapéutica.

En un principio, un requisito de exclusión era una antigüedad límite de 10 años y escaso índice de impac-

to, pero todos los datos referidos a descripción y terapéutica del síndrome refieren una data mayor, por lo que fueron incluidos también, para la actual revisión.

## RESULTADOS Y DISCUSIÓN

### DIAGNÓSTICO

El SPR constituye un desafío diagnóstico prenatal pero deberemos saber que se puede sospechar de la presencia del síndrome desde la 12ª semana de edad gestacional, por ultrasonografía (1) y en el recién nacido por las manifestaciones clínicas ya mencionadas (4) (artículo, parte I). Los principales hallazgos ecográficos son micrognatia, polihidroamnios y paladar fisurado. En casos de polihidroamnios, se recomienda un examen más exhaustivo del perfil o contorno facial y del paladar. Es recomendable incluso la evaluación cardiaca, el estudio del cariotipo y el test de detección telomérica; con el objetivo de determinar otras posibles anomalías asociadas (5).

Las imágenes tridimensionales multiplanares aumentan la percepción del caso y, sobre todo, en casos de micrognatia, ya que la valoración sobre una radiografía bidimensional lateral de cráneo es muy subjetiva. Podemos evaluar mejor el caso del feto y la gravedad de la situación desde diferentes perspectivas. Estas imágenes son muy útiles para un diagnóstico preliminar que nos permita elaborar un plan de tratamiento para su inmediata ejecución tras el parto (6).

Lo más importante es que, una vez reconocido el SPR, no debemos creer que el diagnóstico sea definitivo, sino que es el punto de partida para poder diagnosticar otros síndromes que interferirán en el control del paciente y su desarrollo (7).

Una evaluación multidisciplinar de estos pacientes les provee de un diagnóstico temprano y efectivo que favorece un buen pronóstico y la disminución de las posibles complicaciones. Un control paraclínico en busca de posibles anomalías asociadas con polisomnografía y estudios de potenciales evocados indicarán aquellos pacientes que potencialmente tendrán riesgo preoperatorio. Además tendremos en cuenta que el cierre prematuro del paladar promueve a que la lengua se posicione anteriormente y disminuyan los problemas alimenticios y respiratorios (8).

### TRATAMIENTO

Desde el punto de vista terapéutico podemos abordar el síndrome desde dos perspectivas: conservadora y quirúrgica.

#### *Tratamiento conservador*

No debemos olvidar que el manejo inicial del SPR, en primera instancia, debe orientarse hacia los problemas de la vía aérea y a establecer una adecuada nutrición (4). Un punto importante a tener en cuenta es que la formación de la familia es fundamental para tener éxito durante todas las etapas del tratamiento.

## Manejo de la vía aérea

En general, el manejo de la vía aérea de la gran mayoría de los pacientes con SPR se realiza de manera conservadora mediante la posición decúbito prono o ventral. Dicho manejo postural mantiene por gravedad la lengua en una posición más anterior, facilitando la respiración, lo que se muestra en la monitorización continua por la inexistencia de desaturaciones importantes (1,9).

En algunos pacientes, el manejo posicional no logra aliviar su obstrucción, presentando episodios frecuentes de apneas e hipoapneas obstructivas con caída de la saturación de oxígeno a niveles críticos. En consecuencia, deben ser manejados con procedimientos destinados a estabilizar la vía aérea superior, utilizando en su gran mayoría la intubación endotraqueal (4).

La intubación traqueal fallida es una causa importante de morbilidad y mortalidad, ya que es difícil manejar la vía aérea por el tamaño de la lengua en relación a la mandíbula, desplazándose posteriormente e impidiendo la alineación de los ejes laríngeo, faríngeo y oral durante la laringoscopia directa y la apertura glótica no se puede visualizar. Por ello se ha recomendado en pacientes con SPR la intubación traqueal asistida con fibroscopio flexible (10).

Otros autores recomiendan la inserción de la vía aérea nasofaríngea, cuando es posible, evitando la obstrucción ocasionada por el desplazamiento posterior de la lengua (11), ya que propulsa la lengua hacia delante y permeabiliza la vía aérea (12). Se pueda administrar oxígeno y anestésico inhalado durante el procedimiento, lo que mantiene la oxigenación y una profundidad anestésica adecuada, utilizándose como tratamiento de la vía aérea de forma ambulatoria. La principal desventaja de este método es que no se puede ventilar manualmente al paciente y, en caso de ser necesario, se debe retirar el tubo nasofaríngeo y ventilar con mascarilla facial estándar (11).

En la investigación técnica que se lleva a cabo, se ha desarrollado un adaptador de acrílico a la nariz para sostener la intubación nasofaríngea y evitar que el niño la retire (13).

Otro procedimiento terapéutico que se contempla es la *glosopexia* (Fig. 1), la cual fija la lengua al labio inferior (4) o incluso a la mandíbula (14) para que la tracción anterior mejore la obstrucción de la vía aérea y se usa durante el primer año de vida. En la actualidad, se prefiere a la traqueostomía ya que altera en menor grado el desarrollo del lenguaje (4,15). Sin embargo, otros autores en estudios recientes como Hoffman W (2003), establecen que es mejor realizar la glosopexia y la distracción mandibular conjuntas (alta efectividad en un 70 % de los casos) (16), ya que es un método para evitar la traqueostomía (17).

La glosopexia deberá ser realizada en aquellos casos en los que vayan a ser sometidos a cirugía de forma provisional y cuando la obstrucción de la vía aérea sea incompatible con la vida (18). Argamaso RV (1983), Shprintzen RJ (1992), Sher AE (1992), Singer L y Sidoti EJ (1992) indicaron que hay muchos factores que contribuyen a la obstrucción de la vía aérea; por ello, concluyen que no hay un tratamiento óptimo pero espe-



Fig. 1. Glosopexia. Imagen cedida por cortesía de la Dra. Martín.

cíficamente la glosopexia es muy útil en pacientes con SPR (siempre y cuando la unión de la lengua al labio inferior sea fuerte) (7).

La traqueostomía está indicada cuando las demás intervenciones no mejoran la oxigenación y la ventilación, relegando la decanulación generalmente entre 1 y 36 meses de edad (4). Desafortunadamente, las traqueostomías de largo plazo están asociadas con altos grados de complicaciones, motivando hospitalizaciones prolongadas e incluso la muerte (1).

## Manejo de la alimentación

Este objetivo se conseguirá de la mano de un correcto tratamiento ortopédico del niño que presenta SPR, el cual comienza a partir de la primera semana de vida. El enfoque ortopédico es preoperatorio, para un exitoso cierre quirúrgico de la fisura, lo que permite la rehabilitación de estos niños antes de la edad escolar, mediante un trabajo multi e interdisciplinario.

El tratamiento en este sentido consiste en la colocación de una prótesis de acrílico cuyo flanco vestibular va adosado al reborde alveolar superior, presentando una prolongación posterior (tipo coleta) que coincide con la fisura, gracias a ella, la lengua encuentra un punto de apoyo posterosuperior que le permite descender y adelantarse progresivamente solucionando, en parte, el micrognatismo mandibular y la glosoptosis característica de esta patología, y logrando que el niño pueda ser alimentado con biberón (1). Evitaremos así la presión positiva que produce la fisura palatina en la succión (4).

Este recurso terapéutico, sumado al uso de biberones y chupetes anatómicos y a un tratamiento postural adecuado (posición decúbito prono) permite una correcta alimentación, y mejora también los problemas respiratorios característicos de estos niños (1).

Otra opción terapéutica consiste en la colocación de un obturador palatino. Los niños con SPR que salvan el obstáculo que representa la fisura palatina en la alimentación consiguen una ganancia de peso necesaria para el posterior tratamiento quirúrgico (19,20). El obturador, además, permite una posición más elevada de la lengua



contra el paladar, lo que evita en mayor medida la obstrucción (21).

Otro de los puntos de actuación es a nivel nutricional. La dieta que deben mantener los niños con SPR, debe ser una dieta con baja incorporación de leche materna para así ganar peso, permitiendo retirar antes la sonda nasogástrica. Es una dieta hipercalórica consistente en una fórmula láctea con glucosa, polímeros, triglicéridos, ácidos grasos esenciales, etc. (22).

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, realizado entre los 6 y los 18 meses (normalmente el labio fisurado a los 9 meses y el paladar fisurado al año) (4). La corrección de la hendidura palatina se llevará a cabo de forma similar a la de los pacientes con paladar hendido sin SPR, estando muy alerta a eventuales complicaciones en el manejo de la vía aérea (23).

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico se orienta según la severidad del compromiso de la vía aérea seguida por el grado de dificultad en la alimentación (4). En los casos severos, se requiere tratamiento quirúrgico, consistiendo básicamente en *cirugía ortognática* y *distracción osteogénica*; ambas técnicas requieren osteotomías, movilización de los segmentos y un periodo de estabilización. La única diferencia entre estas dos técnicas es que, en la distracción, los segmentos óseos son movidos lentamente a lo largo del tiempo hasta su posición final (1).

La distracción osteogénica mediante distractores externos (Figs. 2 y 3), logra la elongación paulatina de los tejidos óseos de los maxilares y del complejo craneofacial, así como de los tejidos circundantes, mediante el uso de aparatos, no solo en edades tempranas de la vida, también en adultos. De esta forma se logran cambios importantes en las estructuras esqueléticas faciales, con la consecuente mejoría funcional y estética. Podemos considerarlo como un proceso biológico de formación de hueso nuevo, entre la superficie de los segmentos óseos, ya que son gradualmente separados por aumento en la tracción.



Fig. 2. Distracción osteogénica. Imagen cedida por cortesía de la Dra. Martín.



Fig. 3. Distracción osteogénica. Imagen cedida por cortesía de la Dra. Martín.

La distracción osteogénica se basa en la “Ley de Tensión-Estrés”, en la cual, la tracción gradual de los tejidos crea estrés capaz de estimular y mantener la regeneración y activar el crecimiento de ciertos tejidos. La calidad y cantidad de nuevo hueso formado depende de varios factores: la rigidez de la fijación del fragmento óseo, el grado del daño, la edad del paciente, el radio, ritmo y cantidad de la distracción (24).

La distracción ha sido empleada satisfactoriamente, en vez de la traqueostomía para manejar la vía aérea en pacientes con SPR severa, en quienes han fallado las maniobras no quirúrgicas (1). El evitar la traqueostomía o la decanulación precoz en pacientes previamente traqueotomizados representa una gran ventaja en el tratamiento de pacientes afectados por la SPR o por cualquier otra malformación congénita craneofacial con micrognatia severa (25). Antes de la distracción, las alternativas de manejo de estos pacientes incluían osteotomías de la rama con injertos óseos interposicionales e injertos costocondrales.

La distracción osteogénica facilita el tratamiento temprano de estos pacientes, ya que permite un alargamiento importante de la mandíbula sin necesidad de injertos óseos (1). La distracción mandibular permite modificar la posición de la lengua, elimina los problemas respiratorios, mejora la deglución y hace desaparecer los fenómenos de reflujo (26). 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 el procedimiento de elección en muchos casos (4).

Sin embargo, muchos de estos pacientes presentan un potencial de crecimiento normal, por lo que no tienen necesidad de intervención quirúrgica. En estos pacientes la traqueostomía es necesaria por un año (1) o incluso, en ocasiones, se consiguen mediante la distracción entre 1,6 y 2,2 cm los cuales son suficientes para permitir el cierre de la traqueotomía en un paciente y retirar la asistencia respiratoria mecánica (27).

Es indudable que los resultados obtenidos en la distracción o generación ósea inducida son, por muchas razones, superiores a aquellos obtenidos mediante oste-

otomías e injertos óseos. Es un procedimiento relativamente simple que puede realizarse como cirugía ambulatoria pero su planificación y control requiere de la participación de un equipo multidisciplinario involucrado en la filosofía del procedimiento que incluye ortodoncistas, odontopediatras, radiólogo, cirujanos plásticos, etc. (28).

En definitiva, en el tratamiento de los pacientes con SPR, se recomienda la distracción mandibular como tratamiento quirúrgico al ser una alternativa eficaz para evitar la traqueostomía, resolviendo los graves problemas ventilatorios y de intubación. Como ya hemos visto, la distracción mandibular mejora ostensiblemente la calidad de vida de los pacientes al poder incorporarse a su vida familiar y laboral sin riesgo vital inminente (29). En neonatos, será de vital importancia realizarla de forma temprana para impedir las complicaciones derivadas de una posible hipoxia cerebral y mejorar los parámetros antropométricos durante el crecimiento, ayudados del tratamiento distractor (30).

### **PRONÓSTICO**

Pese a las dificultades iniciales para la alimentación, muchos pacientes toleran una dieta oral sin manejo de la vía aérea entre los 12 y 36 meses de vida, fecha en la que se llevará a cabo la decanulación en aquellos que necesitaron traqueostomía (5). Otros autores establecen que para un buen pronóstico es necesario proveerles de un soporte respiratorio adecuado, usando una máscara de presión o un tubo faríngeo que asegure una adecuada ventilación (31).

En los pacientes sin síndromes asociados, el manejo adecuado de la vía aérea y de la alimentación garantizará, en la mayoría de los casos, un crecimiento adecuado con mejoría gradual de las alteraciones respiratorias y alimentarias. En los pacientes con SPR asociado a síndromes, el pronóstico estará determinado por el síndrome de base (4).

El estudio realizado por Bütow KW y cols. (2009) reportó la mortalidad de los casos evaluados y obtuvo que 4 pacientes (2,1 %) murieron debido a la reconstrucción del paladar; ninguna muerte ocurrió una vez el paladar fue reconstruido. Otros 3 pacientes murieron por causas respiratorias, neumonía, aspiración de comida y malformaciones cardíacas (32).

### **SEGUIMIENTO**

El control de la evolución es de gran importancia, pudiendo llevarlo a cabo gracias a la tomografía computarizada, ya que es uno de los métodos más prácticos para evaluar los cambios morfológicos que se producen en la evolución posdistracción en la vía aérea y en la mandíbula (33).

En general, el fallecimiento de los pacientes con SPR será resultado de un mal control de los efectos derivados de la tríada característica, es decir, la obstrucción aérea y la falta de alimentación que determinarían una falta de desarrollo (5).

### **PROTOCOLO DE TRATAMIENTO EN PACIENTES CON EL SÍNDROME DE PIERRE ROBIN EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ DE MADRID**

A continuación, se describe el protocolo que se lleva a cabo conjuntamente entre odontopediatras especializados en el niño con necesidades especiales y los cirujanos maxilofaciales infantiles del citado hospital.

A los 15 días del nacimiento del niño diagnosticado de SPR, se realiza un primer examen respiratorio mediante polisomnografía, el cual consiste en dos pruebas: una diurna para determinar la cantidad de aire expirado y otra nocturna para determinar la presencia o ausencia de apneas.

Cuando es favorable, no se precisa ningún tratamiento, se realizan revisiones periódicas y a los 12 meses, se iniciará el tratamiento de la fisura palatina.

Cuando no es favorable (presencia de más de 10 apneas) se practica inmediatamente una glosoplexia que llevará durante 18 meses. Este tratamiento se complementa con una intervención de distracción ósea mandibular bilateral externa. Se realiza del orden de 1 mm bilateral a la semana durante 2 meses y una retención el doble de tiempo que la activación. No es este un paso siempre usado, será así solo en los casos más severos de incompetencia respiratoria y micrognatia.

Pasados 12 meses desde el nacimiento, se procede al tratamiento quirúrgico del cierre de la fisura palatina.

### **VIABILIDAD DE LA DISTRACCIÓN OSTEOGÉNICA**

El hecho de que la mandíbula puede llegar a alcanzar o no un tamaño normal al final del crecimiento en los pacientes SPR es motivo de controversia. Por ello, la hipoplasia mandibular congénita del SPR ha sido objeto de numerosos estudios, ya que no hay consenso entre autores sobre si hay o no un ritmo de crecimiento acelerado en la infancia que permita conseguir un tamaño normal en el adulto.

Aquellos autores que opinen que la micrognatia se corrige, apoyarían la teoría etiológica de la compresión fetal, pues una mandíbula con alteración primaria del crecimiento no podría mostrar crecimiento normal. No se podría predecir el tamaño mandibular al final del crecimiento si se desconoce la etiopatogenia de la micrognatia en cada caso. Parece ser que no hay recuperación del crecimiento mandibular, por lo que decir otra cosa sería dar falsas esperanzas a los pacientes, salvo los casos en que la mandíbula es intrínsecamente normal pero en útero hay constricción postural que afecte al desarrollo prenatal.

La observación clínica de la mejoría del problema respiratorio y alimentario en los primeros meses de vida mantiene la idea de la recuperación del crecimiento mandibular. Daskalogiannakis J (2001) afirma en su estudio que, después de 5 años, no hay mayor crecimiento y la longitud mandibular es más corta en SPR, por lo que no se corrige la Clase II esquelética inicial, aunque podría haber crecimiento acelerado en período neonatal. Según Figueroa AA y cols. (1991), este brote de crecimiento en los primeros meses es limitado y no

armoniza el perfil facial. Laitinen SH y cols. (1997) corroboran la hipótesis de que el mayor potencial de crecimiento y recuperación es en la infancia temprana, aunque algunos casos permanecen con micrognatia.

Los resultados de estos autores alentarían a las técnicas que ofrecen la posibilidad de tratamiento temprano, como distracción mandibular, que a veces se evitan o retrasan esperando una mejora espontánea por crecimiento (35).

En apoyo a esto, Shprintzen RJ (1992) cuenta cómo la mayoría de los padres tienen la creencia de que sus hijos recuperaran un tamaño mandibular óptimo en 2 años, pero este hecho crea falsas esperanzas en la lucha contra otros síntomas del síndrome.

Si la SPR está asociada a otro síndrome que tenga como característica la hipoplasia mandibular, la mandíbula se mantendrá pequeña a lo largo de la vida (sin crecimiento espontáneo). El único caso de crecimiento espontáneo de la mandíbula es cuando la mandíbula es intrínsecamente normal, pero tuvo una presión mecánica por constricción del útero (7).

En conclusión se mantiene que el desarrollo mandibular posnatal en la SPR sigue un ritmo de crecimiento dentro de lo normal, manteniéndose el déficit mandibular en estos niños, siempre y cuando no se realice tratamiento distractor (35).

## CONCLUSIÓN

La distracción en neonatos es un método rápido y definitivo para la corrección de la apnea y es posible impedir en un futuro la aparición de las consecuencias del daño cerebral por la hipoxia producida por la apnea obstructiva y mejora los trastornos deglutorios, además, se evita la morbilidad de la traqueostomía y los parámetros antropométricos de la retro/micrognatia se corrigen de forma permanente.

Se deben tomar decisiones respecto a la metodología protocolaria a seguir respecto al 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.

El tratamiento actual quirúrgico mediante la glosopexia y distracción ósea reduce la necesidad de la traqueostomía y la mortalidad de estos pacientes.

Sobre todo deberemos concluir teniendo claro y presente que, 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. Deberemos seguir un protocolo de actuación individualizada a cada caso, según la severidad debido a las múltiples afecciones sistémicas que pueden estar asociadas a SPR. El odontopediatra precisa estar presente durante todas las fases del protocolo para beneficiar en cada caso la calidad de vida a nivel oral de estos niños.

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, Mendoza A, Planells P. *Odonopediatría. 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. Arancibia JC. Secuencia de Pierre Robin. *Neumol Pediatr*. 2006;1(1):34-6.
5. Shinghal T, Tewfik TL. Pierre Robin Sequence: a common presentation. *The Canadian J of CME*. 2008;49-52.
6. Lee W, McNie B, Chaiworapongsa T, Conoscenti G, Kalache KD, Vettraino IM, et al. Three-dimensional ultrasonographic presentation of micrognathia. *J Ultrasound Med*. 2002;21:775-81.
7. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin Sequence. *Cleft Palate-Craniofac J*. 1992;29(3):205-9.
8. Hamdi M, Brutus JP, Mey AD. Clinical experience with the Pierre Robin sequence. *Eur J Plast Surg*. 2004;26:401-5.
9. Wong CY, AB Hamid SS, Mohamad H, Mohamad I. Postural management of airway obstruction secondary to Pierre Robin Sequence. *Brunei Int Med J*. 2011;7(4):225-8.
10. Palacios-Rios D, Nava-Obregón TA, López-Cabrera NG. Intubación traqueal con fibroscopio flexible en niños con síndrome de Pierre Robin. Informe de tres pacientes. *Anest Méx*. 2005;17(2):80-4.
11. Anderson KD, Cole A, Chuo CB, Slator R, Phil D. Home management of upper airway obstruction in Pierre Robin Sequence using a nasopharyngeal airway. *Cleft Palate-Craniofac J*. 2007;44(3):269-73.
12. Riviera NG, Núñez AC. Síndrome de Pierre Robin, nueva modalidad de tratamiento. *Rev Chil Pediatr*. 1985;56(5):349-51.
13. Smyth AG. A simple nasal splint to assist the stability of nasopharyngeal tubes in the Pierre Robin sequence associated airway obstruction: technical innovation. *J Craniomaxillofac Surg*. 1998;26:411-4.
14. Argamaso RV. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin Sequence. *Cleft Palate-Craniofac J*. 1992;29(3):232-8.
15. Denny AD, Christian A, Schaefer RB. Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg*. 2004;15(5):819-23.
16. Hoffman W. Outcome of tongue-lip plication in patients with severe Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2003;14(5):602-8.
17. Lee JH, Kim YH. Temporary tongue-lip traction during the initial period of mandibular distraction in Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate-Craniofac J*. 2009;46(1):19-23.
18. Huang F, Lo LJ, Chen YR, Yang JC, Niu CK, Chung MY. Tongue-lip adhesion in the management of Pierre Robin sequence with airway obstruction: technique and outcome. *Chang Gung Med J*. 2005;28(2):90-6.
19. Oktay H, Baydas B, Ersöz M. Using a modified nutrition plate for early intervention in a newborn infant with Pierre Robin Sequence: a case report. *Cleft Palate-Craniofac J*. 2006;43(3):370-3.
20. Savion I, Huband ML. A feeding obturator for a preterm baby with Pierre Robin sequence. *J Prosthet Dent*. 2005;93:197-200.
21. Pielou WD. Non-surgical management of Pierre Robin syndrome. *Arch Dis Childh*. 1967;42:20-3.
22. Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of Isolated Robin Sequence. *Cleft Palate-Craniofac J*. 1998;35(6):517-25.
23. Brainsky A, Salamanca E. Vía aérea superior en Secuencia de Pierre Robin. Texto de Cirugía Pediátrica de la Sociedad Colombiana de Cirugía Pediátrica.
24. Escalera JOR, Villasana JEM. Distracción osteogénica: presentación de dos casos clínicos. *Rev Odontol Mex*. 2010;14(2):117-22.
25. Morovic CG, Monasterio L. Distracción ósea en Secuencia de Pierre Robin. *Cir Plást IberoLatinoam*. 2002;28(4):241-6.
26. Monasterio FO, Montalva FM, Berlanga F. Distracción mandibular.



- bular temprana en el Síndrome de Pierre Robin. *Cir Plást Ibero-Latinoam.* 2002;28(4):247-53.
27. Morovic CG, Monasterio LA. Alargamiento mandibular mediante tracción en pacientes con síndrome de Pierre Robin. *Rev Chil Pediatr.* 1996;67(6):276-81.
  28. Campo AF, Govea YC, Burak MY, Jimenez JC. Distracción osteogénica de la mandíbula. Principios e indicaciones. *Revista Hospitalaria General Dr. M Gea González.* 2000;3(1):7-12.
  29. Martínez A, Martínez I, García B, Fernández R, Marín AB, Bailón C. Distracción ósea: tratamiento de la apnea obstructiva en neonatos con micrognatia. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2011;33(2):67-74.
  30. Caycedo DJ. ¿Por qué distracción mandibular en neonatos con apnea de sueño?. Informe de 47 casos. *Colomb Med.* 2011;42:362-8.
  31. Roessingh AS, Herzog G, Hohlfield J. Respiratory distress in Pierre Robin: successful use of pharyngeal tube. *J Pediatr Surg.* 2007;45:1495-9.
  32. Bütow KW, Hoogendijk CF, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. *J Pediatr Surg.* 2009;44:2112-8.
  33. Mohamed AM, Bishri AA, Mohamed AH. Distraction osteogenesis as followed by CT scan in Pierre Robin Sequence. *J Craniomaxillofac Surg.* 2010;30:1-8.
  34. Adanero A, Gómez B, Martínez L, Valero M, Martín M. Protocolo de tratamiento en pacientes con el síndrome de Pierre Robin. *Odontol Pediatr.* 2009;17(1):41.
  35. 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.

## Review

## Pierre Robin Syndrome. Diagnosis and current treatment protocol (part II)

V. GÓMEZ CLEMENTE<sup>1</sup>, E. M. MARTÍNEZ PÉREZ<sup>2</sup>, A. ADANERO VELASCO<sup>3</sup>, M. MARTÍN PÉREZ<sup>4</sup>, P. PLANELLS DEL POZO<sup>5</sup>

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

### ABSTRACT

Children with PRS often have severe mandibular hypoplasia that causes the obstruction of the hypopharynx due to the retroposition of the tongue base within the posterior pharyngeal airway. Airway management will depend on the severity of the obstruction. This can usually be controlled by prone decubitus positioning until the problem can be resolved at the age of 3 to 6 months. More severe cases require monitoring of oxygen saturation levels, temporary nasopharyngeal intubation, or endotracheal intubation. A tracheostomy is effective in more severe cases but long term tracheostomies have high morbidity and on occasions mortality rates. Mandibular distraction is a new technique for patients with PRS with critical obstructive sleep apnea secondary to mandibular hypoplasia. The protocol followed by the Hospital Universitario La Paz in Madrid is presented.

Mandibular lengthening by gradual distraction is a satisfactory method for treating young patients with severe mandibular hypoplasia leading to critical obstructive sleep apnea. Avoiding tracheotomies or early decannulation in previously tracheotomized patients is of great advantage when treating patients with PRS or any other craniofacial congenital malformation with severe micrognathia.

### RESUMEN

Los niños afectados por la SPR a menudo presentan hipoplasia mandibular severa asociada, que provoca obstrucción de la vía faríngea por retroposición de la base de la lengua dentro de la vía aérea faríngea posterior. Su manejo dependerá de la severidad de la obstrucción de la vía aérea. La mayoría de ellos pueden controlarse mediante colocación en decúbito prono hasta que el problema se resuelve en torno a los 3 a 6 meses de edad. En casos más severos, tendremos que recurrir a la monitorización de los niveles de saturación de oxígeno, a la intubación nasofaríngea temporal o a la colocación de un tubo endotraqueal. La traqueostomía resulta un método eficaz en aquellos casos más severos, pero las traqueostomías de larga permanencia conllevan una alta morbilidad y en ocasiones mortalidad. La distracción mandibular supone una nueva técnica para el alargamiento mandibular y una excelente alternativa de tratamiento para pacientes con SPR, con apnea obstructiva crítica secundaria a hipoplasia mandibular. Se presenta el protocolo seguido por el Hospital Universitario La Paz, Madrid.

El alargamiento mandibular mediante distracción gradual representa un método satisfactorio para el tratamiento de pacientes jóvenes con hipoplasia mandibular severa que provoca apneas obstructivas críticas. El evitar la traqueotomía

KEY WORDS: Pierre Robin Syndrome. Glossopexy. Distraction. Protocol.

o la decanulación precoz en pacientes previamente traqueotomizados representa una gran ventaja en el tratamiento de pacientes afectados por la SPR o por cualquier otra malformación congénita craneofacial con micrognatia severa.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Pierre Robin. Glosopexia. Distracción. Protocolo.

## ABBREVIATIONS

PRS: Pierre Robin syndrome.

## INTRODUCTION

Pierre Robin Syndrome (PRS) is a condition (1) or malformation sequence (2) present at birth that has a characteristic triad: retro/micrognathism, glossoptosis and cleft palate. It belongs to a type of so-called craniofacial or first arch syndromes. The International Classification of Diseases to Dentistry and Stomatology (ICD-DA) of the Panamerican Health Organization in 1985, placed PRS within bone anomalies of the skull and face (1).

Many authors have established that the Pierre Robin triad does not constitute a nosological entity as such because it has varied etiology and pathogenesis. However, it has been demonstrated that it is a clinically defined entity even in newborn infants, with various signs and symptoms derived from the pathology present at birth but reducing during growth. Therefore, there exists the possibility of applying a treatment protocol, as it is a defined clinical entity from birth (3).

PRS is a life-limiting pathology, and early action is fundamental based on established therapeutic protocols and the participation of a multidisciplinary team. We consider it of interest that pediatric dentists become familiar with these protocols, and with the therapies to be applied in PRS patients, in order to establish additional preventative and conservative measures that are aimed at improving the quality of life of these patients.

This literature revision is aimed at meeting the following objectives, the main objective being:

—To *up-date* in a concise manner the knowledge on diagnosis, treatment, prognosis and follow-up of PRS.

Secondary objectives of the literature review:

—Recognize the *diagnostic* timing of the Pierre Robin sequence.

—Study the *therapeutic possibilities* that can be applied in PRS patients.

—Become familiar with an *action/intervention protocol* for PRS diagnosed children.

## MATERIAL AND METHODS

In order to carry out this study on Pierre Robin syndrome a manual literature search was carried out in the

library of the Dental Faculty of the Universidad Complutense of Madrid. In addition, various electronic resources have been used such as the data bases of Medline and ScienDirect associated with the UCM (Compludoc) in order to find books as well as articles.

First a series of 40 articles and texts were chosen, which formed the main structure of the work and the base for the literature review. The search concentrated on the diagnostic and therapeutic aspects of the syndrome with the keywords previously mentioned. Articles from the last 10 years were included, that had been written in Spanish, English and French, and those on diagnosis and therapy were chosen. At first an exclusion criteria was a ten year limit and low impact, but all the data referring to description and therapy of the syndrome referred to greater data, and this was also included in this revision.

## RESULTS AND DISCUSSION

### DIAGNOSIS

PRS is a prenatal diagnostic challenge but we should bear in mind that the syndrome can be suspected from the 12th week of pregnancy by ultrasound<sup>1</sup> and in newborn infants by the clinical features previously mentioned (4) (part 1) The main ultrasound findings are micrognathism, polyhydramnios and cleft palate. For polyhydramnios cases a more extensive examination of the profile, or facial contour, and of the palate is recommended. A cardiac evaluation is also advisable together with a karyotype study and telomere detection test in order to determine other associated anomalies (5).

Three-dimensional multiplane imaging increases the perception of the case, especially in micrognathism cases, as the evaluation of a lateral two-dimensional radiography of the skull is very subjective. The condition of the fetus and the severity of the case can be evaluated from different perspectives. These images are very useful for a preliminary diagnosis that will allow us to put together a treatment plan that can be immediately executed after the birth (6).

It is very important to realize that, once PRS has been recognized, this is not the definitive diagnosis, but a point from which other syndromes that interfere in the control and development of the patient can then be diagnosed (7).



A multidisciplinary evaluation of these patients will result in an early and effective diagnosis that will favor a good prognosis and the reduction of possible complications. Paraclinical monitoring in order to find possible anomalies associated with polysomnography and evoked potential studies will indicate those patients with potential preoperative risk. In addition we have to take into account that the premature closure of the palate will encourage anterior positioning of the tongue which will reduce feeding and breathing problems (8).

### Treatment

From the therapeutic point of view we can view the syndrome from two perspectives: conservative and surgical.

#### Conservative treatment

We should not forget that the initial management of PRS, in the first instance, should be directed towards airway problems and establishing suitable nutrition (4). An important point to keep in mind is that family training is essential in order for all the treatment stages to be successful.

#### Airway management

In general, airway management in most of the patients with PRS is carried out in a conservative fashion using the *prone decubitus or ventral position*. This posture management will maintain by means of gravity the tongue in an anterior position, facilitating breathing, which can be observed through continuous monitoring as there will be no significant desaturation (1,9).

In some patients, posture management is not enough to alleviate the obstruction, and there are frequent episodes of apnea and obstructive hypopnea with oxygen saturation levels falling to critical levels. As a result, procedures destined to stabilizing the upper airways should be used, especially endotracheal intubation (4).

Failed tracheal intubation is an important cause of morbidity and mortality, as it is difficult to manage the airways given the size of the tongue in relation to the jaw, and because of posterior displacement which will impede the alignment of the laryngeal and pharyngeal and oral axes during direct laryngoscope and the glottic opening cannot be viewed. For this reason assisted *tracheal intubation* with a flexible fiberoptic is recommended for PRS patients (10).

Other authors recommend insertion through the nasopharyngeal airway, in order to avoid the obstruction from the posterior displacement of the tongue (11), as the tongue is pushed forward and the airway is cleared (12). Oxygen can be administered and anesthetic inhaled during the procedure, which will maintain oxygen levels and suitable deep anesthesia. This treatment of the airways can be used on an out-patient basis. The main disadvantage of this method is that the patient

cannot be manually ventilated, and if necessary the nasopharyngeal tube has to be removed and ventilation applied with a standard facial mask (11).

During the technical investigation carried out, an acrylic adaptor was developed for the nose in order to support the nasopharyngeal tube and to stop the child removing it (13).

Another therapeutic procedure that is sometimes considered is a *glossopexy* (Fig. 1), which secures the tongue to the lower lip (4) or even to the mandible (14) so that anterior traction improves the obstruction of the airway. This is used during the first year of life. This is currently preferred to a tracheostomy as it causes less of a disturbance to speech development (4,15). However, in recent studies other authors such as Hoffman W (2003) established that a glossopexy and mandibular distraction should be carried out together (which is effective in 70% of cases) (16) as it is a way of avoiding a tracheostomy (17).



Fig. 1. Glossopexy. Picture courtesy of Dr. Martín.

Glossopexy should be performed when the surgery is provisional and when the obstruction of the airways is incompatible with life (18). Argamaso RV (1983), Shprintzen RJ (1992), Sher AE (1992), Singer L and Sidoti EJ (1992) indicated that there are many factors contributing to the obstruction of the airways. For this reason they concluded that there is no best treatment but that glossopexy is particularly useful for patients with PRS (providing the tongue is firmly joined to the lower lip) (7).

Tracheostomy is indicated when other interventions do not improve oxygenation or ventilation, and decannulation is relegated generally to between 1 and 36 months of age (4). Unfortunately, long-term tracheostomies are associated with a high degree of complications, leading to prolonged hospitalizations and even death (1).

#### Feeding

This will be achieved through proper orthopedic treatment of the child with PRS, which starts from the

first week of life. The orthopedic focus is preoperative, to enable the successful surgical closure of the cleft, and this will permit the rehabilitation of these children before school age, by multi- and interdisciplinary team-work.

Treatment consists in placing an *acrylic prosthesis* with the buccal aspect fixed to the upper alveolar ridge, with an extension at the back (like a ponytail) that fits the cleft. With this the tongue has support above and behind which will allow it to descend and move forward. This solves to a certain extent the mandibular micrognathia and the glossoptosis that is characteristic of this pathology, and the child can therefore be fed with a bottle (1).

The positive pressure produced by the cleft palate while sucking can therefore be treated (4).

This therapeutic resource together with the use of bottles and anatomic pacifiers and proper posture treatment (prone decubitus position) allows for correct feeding, and also improves breathing problems that are characteristic in these children (1).

Another option consists in placing a *palate obturator*. PRS children that manage to overcome the obstacle of a cleft palate when eating will be able to gain the necessary weight that will enable them to undergo surgical treatment (19,20). The obturator will in addition allow a higher position of the tongue against the palate, which will avoid obstruction to a larger extent (21).

Another action area regards *nutrition*. The *diet* that should be followed by PRS children should contain little maternal milk in order to facilitate weight gain, which will permit the nasogastric tube to be removed earlier. It should be a high calorie diet made up of a milk formula with glucose, polymers, triglycerides, essential fatty acids, etc. (22).

The surgical procedures for repairing the cleft can be carried out in one or two stages. The most common procedure is closure of the palate (hard and soft) at the same time, which is carried out between the ages of 6 and 18 months (normally cleft lip at 9 months and cleft palate at one year) (4). The correction of the cleft palate is carried out in a similar way to that of patients with a cleft palate without PRS, while being very alert to any complications arising regarding airway management (23).

### Surgical treatment

Surgical treatment is carried out according to the severity of the airway compromise, followed by the degree of feeding difficulty (4). Severe cases will require surgical treatment that consists basically in orthognathic surgery and distraction osteogenesis; both techniques will require osteotomies, segment movement and a period of stabilization. The only difference between these two techniques is that during distraction, the bone segments are moved slowly over time to their final position (1).

Distraction osteogenesis using external distractors (Figs. 2 and 3), achieves the gradual elongation of the bone tissue of the jaws and of the craniofacial complex, as well as of the surrounding tissue, using apparatus, not



Fig. 2. Distraction osteogenesis. Picture courtesy of Dr. Martín.



Fig. 3. Distraction osteogenesis. Picture courtesy of Dr. Martín.

only at an early age but also in adults. Important changes are also achieved in facial skeletal structures with a resulting improvement in function and aesthetic appearance. This can be considered a biological process to form new bone, on the surface of the bone segments, as these are gradually separated due to an increase in traction.

Distraction osteogenesis is based on the “Law of Tension-Stress”, in which the gradual traction of the tissue creates stress that is capable of stimulating and maintaining regeneration while activating the growth of certain tissue. The quality and quantity of newly formed bone depends on various factors: the rigidity of the fixation of the bone fragment, the degree of damage, the age of the patient, the radius, rhythm and quantity of the distraction (24).

Distraction has been used satisfactorily instead of a tracheostomy in order to manage the airways in patients with severe PRS, and in whom non-surgical approaches have failed (1). Avoiding a tracheostomy or early decannulation in patients who have previously undergone a tracheotomy is of great advantage when treating PRS patients, or patients with any other congenital mal-

formation with severe micrognathism (25). Before the distraction, the advantages of managing these patients include osteotomies of the ramus with interpositional bone grafts and costochondral grafts.

Distraction osteogenesis facilitates the early treatment of these patients, as it allows considerable lengthening of the jaw without the need for bone grafts (1). Mandibular distraction allows modifying the position of the tongue, while eliminating breathing problems, improving swallowing and reflux disappears (26). Long-term follow-ups have demonstrated that early bone distraction does not lead to sequelae nor does it interfere with the development of teeth and or mandibular growth, and this is the procedure of choice in many cases (4).

However, many of these patients have a normal growth potential, and no need for surgical intervention. These patients need a tracheostomy for one year (1). On occasions this is achieved by means of distraction between 1.6 and 2.2 cm which is sufficient to permit closure of the tracheotomy of the patient and to remove assisted mechanical ventilation (27).

The results obtained in distraction or induced bone generation are undoubtedly and for many reasons, superior to those obtained by osteotomies and bone grafts. It is a relatively simple procedure that can be carried out as out-patient surgery but planning and monitoring requires the participation of a multidisciplinary team involved in the philosophy of the procedures and it should include orthodontists, pediatric dentists, radiologists, plastic surgeons, etc. (28).

In short, mandibular distraction is recommended as treatment for patients with PRS. This is surgical treatment that is an efficient alternative to tracheostomy, and which will avoid serious ventilation and intubation problems. As we have seen, mandibular distraction improves the quality of life of these patients ostensibly and they can rejoin their family life and work schedules with no immediate risk to their lives (29). With regard to neonates, this should be carried out promptly in order to prevent the complications that arise from possible brain hypoxia and to improve the anthropometric parameters during growth with the help of treatment from a distractor (30).

### *Prognosis*

Despite initial feeding difficulties, many patients tolerate an oral diet without airway management between the ages of 12 and 36 months of life, at which point decannulation of those who required a tracheostomy will be carried out (5). Other authors state that for a good prognosis the patient should have suitable breathing support, with a pressure mask or a pharyngeal tube that ensures adequate ventilation (31).

In patients with associated syndromes, suitable management of the airways and diet will guarantee, in most cases, proper growth with a gradual improvement of breathing and eating disorders. The prognosis of patients who have PRS associated to other syndromes, will be determined by the base syndrome (4).

A study carried out by Bütow KW & cols. (2009) reported a mortality rate of the cases evaluated finding

that 4 patients (2.1%) died due to reconstruction of the palate. No death occurred once the palate had been reconstructed. Another 3 patients died due to breathing difficulties, pneumonia, food aspiration and heart malformation (32).

### *Follow-up*

*Monitoring progress* is very important, and this can be done with the help of computerized tomography, as it is one of the most practical methods for evaluating morphological changes that are produced post-distraction in the airway and mandible (33).

In general, the death of patients with PRS is due to a lack of control over the effects of the triad, in other words airway obstruction, and a lack of food leading to a lack of development (5).

### *Treatment protocol for patients with Pierre Robin Syndrome in the Hospital Universitario La Paz in Madrid*

We will describe the protocol that is carried out in conjunction with pediatric dentists, who are specialized in children with special needs, and pediatric maxillofacial surgeons in this hospital.

Two weeks after the birth of the child diagnosed with PRS, an initial breathing examination is carried out with a polysomnography, which consists in two tests: a daytime test to determine the quantity of air that is expired and a nighttime test to determine the presence or absence of apneas. When this is favorable no treatment is needed, periodic revisions are required, and at 12 months the treatment on the cleft palate is started.

When this is not favorable (there are more than 10 apneas) a glossopexy is immediately carried out and maintained for 18 months. This treatment is complemented with external bilateral mandibular bone distraction. Approximately 1mm is distracted bilaterally per week for two months and retention is carried out for twice the length of time of the activation. This step is not always taken, and it is just used in more severe cases of breathing difficulties and micrognathism.

Surgical treatment for closing the cleft palate is carried out 12 months after the birth.

### *Viability of distraction osteogenesis*

Whether or not the mandible of PRS patients reaches a normal size when it stops growing is of considerable controversy. Congenital mandibular hypoplasia of PRS has therefore been the object of numerous studies, as there is no consensus among authors as to whether there is or not an accelerated growth rhythm during childhood that allows achieving a normal size in adults.

Those authors that are of the opinion that micrognathia corrects itself, support the etiological theory on fetal compression, as a mandible with primary growth disorder will not be able to grow normally. The size of the jaw cannot be predicted at the end of the growth



period if the etiopathogeny of the micrognathia affecting each case is unknown. It would appear that there is no recovery of mandibular growth, and saying otherwise would lead to false hopes for patients, except in cases in which the mandible is intrinsically normal but in the uterus there is posture constriction that affects prenatal development.

The clinical observations on the improvement of breathing and feeding problems in the first months of life support the idea on the recovery of mandibular growth. Daskalogiannakis J (2001) affirmed in his study that after 5 years there was no further growth, and mandibular length is shorter in PRS, and also that skeletal Class II is not corrected initially, although there could be accelerated growth during the neonatal period. According to Figueroa AA and cols. (1991) this growth spurt during the first months is limited and it does not bring harmony to the facial profile. Laitinen SH and cols. (1997) corroborate the hypothesis that the greatest potential for growth and recovery is in early infancy, although some patients continue to have micrognathia. The results of these authors appear to encourage the techniques that offer the possibility of early treatment, such as mandibular distraction, which sometimes are avoided or delayed in order to wait for spontaneous growth (35).

Shprintzen RJ (1992) who supports this, reports that most parents believe that their children will reach an optimum mandibular size within 2 years, but this fact raises false hopes with regard to the struggle against other symptoms of the syndrome.

If PRS is associated with another syndrome in which mandibular hypoplasia is a feature, the mandible will remain small throughout life (with no spontaneous growth). The only case of spontaneous growth of the mandible is when the mandible is intrinsically normal, as a result of mechanical pressure due to constriction of the uterus (7).

To conclude, the view is held that the postnatal development of the mandible in PRS continues at a growth rhythm that is within normal limits, but that a mandibular deficit will remain in these children, unless distraction treatment is out (35).

## CONCLUSION

Mandibular distraction in neonates is a fast and definitive method for correcting apnea and it stops the future consequences of brain damage due to hypoxia produced by obstructive apnea while improving swallowing disorders. In addition, the morbidity of a tracheostomy is avoided and the anthropometric parameters of retro/micrognathia are permanently corrected.

Decisions should be taken with regard to the methodology protocol to be followed with regard to multidisciplinary treatment (the need to evaluate surgical correction or conservative management). Of these decisions the management of the airways is the initial priority, and it should be carried out in an individual manner.

Surgical treatment by means of a glossopexy and bone distraction that is currently being carried out, reduces the need for a tracheostomy and the mortality of these patients.

We would like to be absolutely clear in our conclusion, that despite the heterogeneity of the clinical manifestations and the complexity of these cases, PRS patients should be assisted by a multidisciplinary group. We should follow an individual action protocol in each case, according to the severity arising from the multiple systemic conditions that can be associated with PRS. Pediatric dentists need to be present during all the phases of the protocol in order to improve the quality of life of these children from an oral perspective.