

guía para entender el
**secuencia
pierre robin**

una publicación de children's craniofacial association

guía para entender el secuencia pierre robin

Esta guía ha sido diseñada para responder las preguntas que son frecuentemente hechas por los padres de un niño con la Secuencia Pierre Robin. Su propósito es proveer a los pacientes, padres y otros un mejor entendimiento de esta condición.

¿cómo puede la asociación cráneo-facial de los niños (CCA) beneficiar a mi familia?

La CCA comprende que cuando un miembro de la familia tiene una condición cráneo-facial, todos los miembros de la familia son afectados. Nosotros proveemos programas y servicios que han sido diseñados para tratar esas necesidades. Usted puede encontrar una lista detallada de los programas y servicios de la CCA en nuestra página de la red: www.ccakids.org o llamando gratuitamente al: 1(800) 535-3643.

La información que aquí se provee fue escrita por el doctor Richard J. Redett, MD, Johns Hopkins, Division of Plastic and Reconstructive Surgery

Este folleto es sólo para fines informativos. No es una recomendación de tratamiento. Las decisiones de tratamiento deben estar basadas en mutuo acuerdo con el equipo cráneo-facial. Las posibles complicaciones deben ser discutidas con el médico antes y durante el tratamiento.

Diseño y producción por Robin Williamson, Williamson Creative Services, Inc., Carrollton, TX. Revisión y Corrección del español por: Monina Gilchrist, Monina's Enterprises, Carrollton, TX.

©2011 Children's Craniofacial Association, Dallas, TX

¿qué es la secuencia pierre robin?

En 1923, un médico llamado Pierre Robin describió a un niño recién nacido con una mandíbula anormal, lengua grande y problemas respiratorios. Hoy en día la Secuencia Pierre Robin (PRS, en inglés) es una condición de diferencia facial caracterizada por un severo subdesarrollo de la mandíbula (RETROGNATIA), una lengua posicionada hacia abajo o hacia atrás (GLOSOPTOSIS), obstrucción respiratoria y usualmente un paladar leporino (abertura en la bóveda o techo bucal).

Normalmente, entre las 9 y 11 semanas de gestación la lengua se mueve hacia abajo y lejos de la bóveda (o techo) bucal. Esto hace un espacio que permite a los lados del paladar moverse hacia una línea media y cerrarse. Sin embargo, en "PRS", la parte pequeña de la quijada inferior mantiene la lengua en una posición más alta de lo normal, interfiriendo con el cierre normal del paladar. El resultado típico es una hendidura en forma de U en el paladar blando y parte del paladar duro.

¿por qué es pierre robin llamada una secuencia y no un síndrome?

“**p**RS” es llamada una secuencia y no un síndrome porque la mandíbula subdesarrollada da comienzo a una secuencia de eventos, que llevan al desplazamiento anormal de la lengua y subsecuente formación de paladar leporino.

¿cuál es la causa de la secuencia pierre robin?

no se conoce la causa exacta de “PRS”. Factores externos que aprietan o presionan al feto pueden interferir con el crecimiento de la mandíbula y contribuir con “PRS”. Ciertas condiciones neurológicas que causan disminución del movimiento de la quijada en el útero pueden también restringir el crecimiento de la quijada. Adicionalmente, algunos estudios demuestran que puede haber una base genética para “PRS” aproximadamente un 30 % de los bebés que presentan esta secuencia tienen algún Síndrome.

¿cómo es la secuencia pierre robin diagnosticada?

el diagnóstico de “PRS” se hace examinando al infante y no por pruebas especiales de diagnóstico.

¿cuáles son las posibilidades de que mi bebé tenga “prs”?

En general, la incidencia de la Secuencia Pierre Robin es baja, aproximadamente un caso en 8500 a 14000 nacimientos. “PRS” es igualmente común en niños y niñas. Hay una mayor incidencia de “PRS” en gemelos, que puede ser causada por la apretura en el útero, restringiendo por lo tanto el crecimiento de la quijada inferior (mandíbula).

¿pasarán “prs” mis hijos a sus hijos?

Si un individuo tiene “PRS” por la influencia de factores externos cuando estando en el útero, su riesgo de pasar la condición a sus hijos es mínimo porque la información genética que gobierna el desarrollo de la quijada y del paladar no ha sido alterada.

En casos aislados en que “PRS” no está asociada con otros síndromes, el riesgo de tener otro niño con “PRS” es de 3 a 5%. El riesgo de un adulto con “PRS” aislado (sin otros síndromes) de tener un niño con paladar leporino es también de 3 a 5%. Pruebas genéticas pueden ofrecerse si un síndrome genético es sospechado. Análisis de cromosomas y pruebas de borrado de cromosomas (FISH por borrado de 22q11) pueden hacerse.

¿es “prs” vista en otros síndromes?

“pRS” puede ser vista en otros síndromes incluyendo los síndromes “Stickler” y “Velocardiofacial”.

El síndrome de Stickler es el síndrome más comúnmente asociado con “PRS”. Ocurre del 10 al 30% de los casos. El síndrome de Stickler es el mal funcionamiento genético en el tejido que conecta huesos, corazón, ojos y oídos. Una persona con el síndrome de Stickler puede tener problemas con la visión, audición, huesos y articulaciones, el corazón y formación facial incluyendo paladar leporino.

El síndrome “Velocardiofacial” es asociado con “PRS” aproximadamente un 10% de los casos. Los rasgos más comunes de este síndrome son: paladar leporino, defectos del corazón, apariencia facial característica, problemas de aprendizaje y problemas del habla y de la alimentación (acto de comer).

¿cuándo es reparado el paladar leporino?

El paladar leporino es usualmente reparado cuando el infante tiene entre 9 y 12 meses de edad, dependiendo de su salud. En "PRS", la cirugía puede ser pospuesta 1 o 2 meses si la mandíbula y la boca son demasiado pequeñas. La cirugía del paladar tarda entre 2 y 3 horas y el infante permanece en el hospital 1 o 2 noches.

Un niño con "PRS" podría pasar su primera noche después de la cirugía en la Unidad Pediátrica de Cuidados Intensivos con el objeto de vigilar por signos de obstrucción de las vías respiratorias. Un paladar leporino puede resultar en anomalías del oído medio que causan un persistente exceso de líquido. Esta es la causa principal de repetidas infecciones del oído. Las repetidas infecciones del oído y persistente acumulación de líquido en el oído medio pueden resultar en pérdida de la audición. Cuando se repara el paladar, pueden ser insertados tubos para drenar el exceso de líquido y restaurar la audición.

La mayoría de los niños tienen habla normal después de la reparación del paladar, pero algunos requieren de terapia del habla o más tarde de una segunda operación para mejorar el habla. Por la complejidad de la Secuencia Pierre Robin y de paladar leporino, "PRS" deberá ser diagnosticada y tratada por un equipo experimentado de expertos.

¿qué otros problemas podemos esperar y cómo pueden ser éstos tratados?

pueden esperarse 2 problemas en la Secuencia Pierre Robin: dificultad al comer y problemas respiratorios.

Problemas para comer

Casi todos los recién nacidos con “PRS” tendrán cierto grado de dificultad al comer. Esto se debe a una combinación de factores, incluyendo: el tamaño de la quijada inferior, la posición de la lengua y el paladar leporino. Los bebés con un menor grado de “PRS” pueden aprender a comer con chupones adaptados especialmente y biberones tales como el “Alimentador Haberman”, el “Alimentador Meade Johnson Para Paladar Leporino” o un chupón regular con abertura mas grande. Un consultor en el acto de comer puede algunas veces ayudar a los padres a escoger la correcta combinación de chupón y biberón durante un proceso que incluye errores y aciertos.

Para infantes con más severa “PRS”, el riesgo de aspiración (inhalar líquido hacia los pulmones) al comer puede ser alto. Adicionalmente, puede pasar que el bebé necesite hacer un gran esfuerzo para mover la leche hacia la parte posterior de la boca y tragar cuando está tratando de respirar. En este caso se pueden perder calorías necesarias para su aumento de peso.

Para prevenir la aspiración al comer y permitir que el bebé aumente de peso apropiadamente, un tubo

alimentador (tubo nasogástrico o tubo NG) puede ser insertado por la nariz hasta el estómago. Este es un procedimiento seguro y una solución temporal que puede ser usada hasta un periodo de un mes.

Los niños que requieran asistencia por largo tiempo para comer pueden necesitar de un tubo gástrico insertado quirúrgicamente a través de la pared abdominal hacia el estómago. Muchos niños con "PRS" dejan atrás los problemas al comer cuando la mandíbula crece lo suficiente. Esto ocurre a la edad de un año o dos.

Problemas respiratorios

Los problemas respiratorios pueden ser comunes en infantes con "PRS".

Una mandíbula de tamaño normal ayuda a anclar la lengua en una posición más hacia adelante. Por lo pequeño de la mandíbula y su posición hacia atrás en los niños con "PRS", la lengua tiende a caer hacia atrás cuando el niño es acostado sobre su espalda. Cuando la lengua cae hacia atrás, bloquea la garganta y obstruye la respiración.

Esto es de gran preocupación cuando el niño duerme, la lengua está más relajada y susceptible de caer hacia atrás, hacia la garganta. La mayoría de los bebés responden bien cuando son acostados sobre su estómago, lo cual ayuda a que la lengua se posicione hacia adelante durante el sueño. Otros infantes pueden requerir tubos nasales o cirugía para empujar la lengua hacia adelante.

Algunos hospitales pueden optar por acostar al

bebé sobre su estómago. Si esto ayuda a prevenir la obstrucción respiratoria, el bebé puede ser enviado a casa con un monitor de APNEA (un monitor que alerta a los padres cuando la respiración es interrumpida).

Si el acostar al bebé sobre el estómago no ayuda a aliviar la obstrucción respiratoria, una "VIA DE AIRE NASOFARINGEA" puede ser pasada hacia el conducto respiratorio superior a través de la nariz para ayudar a la respiración. Un conducto nasal para aire puede ser usado por corto tiempo.

Ocasionalmente, un estudio del sueño se hará antes de salir del hospital. Esto da la seguridad de que no habrá riesgo de APNEA (interrupción de la respiración) severa al mandar al bebé a casa.

Para aquellos infantes con obstrucción respiratoria más severa, procedimientos quirúrgicos pueden ser requeridos para mejorar la respiración. Para los niños cuya obstrucción respiratoria no es aliviada al acostarlos boca abajo, la adhesión de la lengua al labio o la distracción del hueso de la mandíbula pueden recomendarse.

La adhesión de la lengua al labio es un procedimiento con el cual se sutura (se cose) la punta de la lengua con el interior del labio inferior, jalando la lengua hacia adelante y fuera de la parte posterior de la boca y de la garganta. La adhesión de lengua con labio permanece entre 8 y 10 meses, hasta que la mandíbula haya crecido lo suficiente para jalar la lengua hacia adelante por sí misma.

En otros casos, algunos cirujanos usarán un

procedimiento llamado "Distraccion Mandibular". (figura 1) Distracción mandibular es un procedimiento que consiste en hacer un corte a la mandíbula por detrás de los dientes y colocar internamente (en la boca) o externamente (a través de la piel) un dispositivo. Este dispositivo puede ajustarse lentamente para alargar la mandíbula y jalar la lengua lejos de la parte posterior de la boca y de la garganta.

Desafortunadamente ninguno de estos procedimientos son efectivos todo el tiempo y un pequeño número de niños con "PRS" y obstrucciones respiratorias severas pueden requerir de una traqueotomía. La traqueotomía es una abertura creada quirúrgicamente en el cuello hacia la tráquea (tubo de respiración) que permite el paso del aire y ayuda a respirar. La mayoría de los niños con "PRS" aislado, obtienen suficiente crecimiento de la mandíbula durante el primero y segundo años de vida, lo cual permite la eventual remoción de la traqueotomía. Los niños con "PRS" y otros síndromes tales como Stickler o Velocardiofacial síndromes pueden tener una mandíbula pequeña de por vida. Para cualquier niño con "PRS", es importante que los procedimientos quirúrgicos se lleven a cabo en hospitales donde tengan anestesiólogos que conocen de las dificultades relacionadas con anestesiar a niños con mandíbula pequeña.



children's craniofacial association

13140 Coit Road, Suite 517 • Dallas, TX 75240

BUZÓN DE VOZ: 214-570-9099

FAX: 214-570-8811

LÍNEA GRATIS: 800-535-3643

CCAkids.org

les damos fuerzas y esperanza a las personas y a sus familias
afectadas con diferencias faciales