CASOS CLINICOS

Rev. Chil. Pediatr. 56(5): 349-351, 1985

Síndrome de Pierre Robin, Nueva Modalidad de Tratamiento

Dr. Nelson Rivera G.¹; Dra. Alejandra Núñez C.

Management of Pierre Robin's Syndrome By Nasopharyngeal Intubation

A newborn affected by Pierre Robin's syndrome, and episodes of asphyxia, hypoxia and hypercarbia was managed with nasopharyngeal intubation. A free airway and anterior tongue propulsion are obtained easily with the procedure. The patient was extubated and discharged in good conditions at 20 days of life.
(Key words: Asphyxia. Glosoptosis. Micrognathia. Nasopharyngeal intubation. Pierre Robin's syndrome).

El síndrome de Pierre Robin se caracteriza por hiperplasia de la mandíbula (micrognathia) y glosoptosis. Con frecuencia, pero no de manera constante, se acompaña de hendidura retroalveolar del paladar duro y blando que, a veces, es reemplazado por paladar ojival¹⁻².

Como consecuencia de la micrognathia la lengua se desplaza hacia atrás produciendo la obstrucción respiratoria que puede causar hipoxemia, hipercapnea³⁻⁴⁻⁵, edema pulmonar, cor pulmonale⁴⁻⁶⁻⁷, dificultades para la alimentación, vómitos, desnutrición², neumonía por aspiración y ocasionalmente muerte⁸.

Se han empleado varias técnicas para aliviar la obstrucción respiratoria y alimentar a estos pacientes, incluyendo glosopexia⁹, sutura y tracción de la lengua⁸⁻¹⁰, posición prona con la cabeza suspendida mediante gorro y malla elástica², traqueostomía y tubos endotraqueales². La mayoría de ellas presentan problemas relativos al uso de anestesia, cirugía y cuidados de enfermería complejos.

Se comunica un caso de Síndrome de Pierre Robin que fue manejado como una técnica simple de tratamiento consistente en el empleo de un tubo nasofaríngeo⁴⁻¹¹.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino, nacida de madre sana, embarazo y parto normales. Al nacer pesa-

ba 2.850 g., medía 48 cm. de largo y 34 cm. de circunferencia craneana, tenía micrognathia con hendidura del paladar óseo y blando y desde ese momento mostraba dificultad respiratoria, sin requerimientos adicionales de oxígeno. En el cuarto día de vida sufrió varios episodios de cianosis que se repitieron a pesar de mantenerse en decúbito prono permanente, con hipoxemia e hipercapnia arterial moderadas que se recuperaron rápidamente después de instalar un tubo nasofaríngeo y administrar oxígeno en concentraciones bajas ($FiO_2 < 0.40$).

La correcta posición del tubo nasofaríngeo fue comprobada mediante una radiografía simple lateral del cuello y su manejo consistió en aspirarlo cada 3 ó 4 horas el primer día, luego 4 veces al día, cambiándolo cada 3 días alternando el orificio nasal.

La alimentación se realizó por sonda nasogástrica los primeros días, posteriormente se empleó un biberón de pezón largo con orificios distales en su porción inferior.

Evolucionó sin problemas, a los 18 días fue posible retirar el tubo naso-faríngeo y dos días después, a la edad de 20, fue dada de alta del hospital con leve dificultad respiratoria en decúbito prono.

COMENTARIO

La anomalía básica del Síndrome de Pierre Robin es la micrognathia; la glosoptosis es secundaria.

La lengua normalmente es sustentada por los músculos genioglosos, que se insertan cerca de la

1. Pediatras Residentes, Sector Neonatología, Servicio de Pediatría, Hospital Gustavo Frick de Viña del Mar.

síntesis de la mandíbula y la llevan hacia adelante (Fig. 1). Estos músculos son antagonizados por la tracción hacia atrás y arriba que ejercen los estiloglosos y hacia abajo los hyoglosos. Cuando la mandíbula es hipoplásica la acción de los genioglosos no se realiza adecuadamente y la lengua cae hacia la hipofaringe actuando como una válvula que permite la salida del aire y no la entrada, a lo que se agrega la acumulación de saliva para cerrar casi herméticamente la vía aérea superior durante la inspiración.

Figura 1: Musculatura de lengua.

Los recién nacidos con Síndrome de Pierre Robin bien definido sufren dificultad respiratoria inspiratoria desde el momento de nacer, con estridor, cianosis y retracciones costo-esternales que se acentúan en decúbito supino y durante la ingestión de alimentos. Además el contacto de la lengua con la pared posterior de la faringe suele provocar regurgitación al estimular el reflejo del vómito. De esta manera se altera la alimentación y se produce desnutrición. La mayor demanda energética que impone la necesidad de superar una obstrucción respiratoria permanente puede contribuir, por lo menos parcialmente, a explicar porque estos pacientes no aumentan bien de peso aun cuando se les hagan aportes nutritivos adicionales.

Asimismo, algunos pacientes pueden morir por asfixia, por el desencadenamiento de reflejos vagales iniciados por la aspiración aguda de contenido gástrico o como consecuencia de neumonías de la aspiración.

El tratamiento de estos enfermos tiene como propósitos aliviarles la obstrucción respiratoria y ofrecerles una nutrición apropiada a sus requerimientos mientras se desarrolla la mandíbula.

El empleo de tubo naso-faríngeo alivia efectivamente la obstrucción permitiendo al aire pasar por su lumen, al mismo tiempo evita que la lengua se apoye en la pared posterior de la faringe, de modo que aun si se obstruye el paciente puede respirar por el otro orificio nasal. La posición del tubo es de importancia fundamental, ya que si se inserta demasiado profundamente produce vómitos y ahogo y poco introducida resulta inoperante: su posición ideal es el nivel inmediatamente superior a la epiglotis y debe ser controlada mediante radiografías laterales del cuello. Se han confeccionado gráficos para calcular la posición del tubo, que relacionan la talla con la distancia de introducción¹¹ (Figura 2 y 3).

Figura 2: Esquema anatómico y ubicación del tubo nasofaríngeo.

Figura 3: Relación entre el largo del tubo nasofaríngeo y la talla del R.N.

La infección local se puede controlar fácilmente mediante el empleo tópico de antibióticos y alternando el orificio nasal al cambiar el tubo, lo que no es necesario hacer muy frecuentemente. La aspiración del tubo debe hacerse de acuerdo con la cantidad y frecuencia con que se acumulan las secreciones.

RESUMEN

Se presenta una recién nacida con Síndrome de Pierre Robin, que evolucionó con crisis de asfixia. Se trató con un tubo naso-faríngeo, con lo cual se obtuvo propulsión de la lengua hacia adelante y permeabilidad de la vía aérea.

La paciente fue dada de alta en buenas condiciones a los 20 días de edad. El procedimiento es simple y efectivo. La ubicación del tubo puede calcularse mediante tablas pero conviene controlarla con radiografías laterales del cuello.

REFERENCIAS

1. Robin, P.: Backward lowering of the root of the tongue causing respiratory disturbances. Bull

- L'Acad. Med. - París, 89: 117, 1923.
2. Dennison W.M.: The Pierre Robin Syndrome, Pediatrics 36: 336, 1965.
3. Shukowsky, W.B.: Zur Aetiologie des stridor inspiratorius congenitus. Jahrb Kinderheilk. 73: 459, 1911.
4. Freeman M.K., Manners J.M.: Cor Pulmonale and the Pierre Robin anomaly, Anaesthesia 35: 282, 1980.
5. Cogswell J.J., Easton D.M.: Cor Pulmonale in the Pierre Robin Syndrome, Arch. Dis. Child. 49: 905, 1974.
6. Jeresaty R.M., Huszar R.J., Basu S.: Pierre Robin Syndrome cause of respiratory obstruction cor pulmonale and pulmonary oedema. Am. J. Dis. Child. 117: 710, 1969.
7. Johnson G., Todd D.: Cor Pulmonale in severe Pierre Robin Syndrome. Pediatrics 65: 152, 1980.
8. Goldberg M.H., Eckblom R.H.: The treatment of the Pierre Robin Syndrome, Pediatrics 30: 450, 1962.
9. Oeconomopoulos C.T.: The Valve of glossopepy in Pierre Robin Syndrome N. Engl. J. Med. 262: 1267, 1960.
10. Douglas B.: The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure, Plast. Reconstr. Surg. 1: 300, 1946.
11. Heaf D.P., Helms P.J., Dinwiddie R., Matthew D.J.: Nasopharyngeal airways in Pierre Robin Syndrome, The J. of Pediatr. 100: 698, 1982.