Alargamiento mandibular mediante tracción en pacientes con síndrome de Pierre Robin

C. Gloria Morovic I.¹; Luis Monasterio A.¹

Treatment of Pierre Robin syndrome by gradual mandibular distraction

Bone lengthening by gradual osseous traction has become a good tool to solve skeletal malformation of the face. This method was used in two patients of Pierre Robin syndrome with upper airway obstruction by severe mandibular hypoplasia. Following mandibular traction a significant increase (16 to 22 mm) in the dimensions of the mandible was obtained, thus allowing tracheostomy tube removal in the first case and making mechanical ventilatory support no further necessary in the second patient. This method of treatment may provide satisfactory functional and aesthetic correction to severely affected Pierre Robin syndrome patients with minimal morbidity.

(Key words: Pierre Robin syndrome, bone lengthening, bone gradual distraction, mandible, remodeling.)

El alargamiento de un hueso mediante tracción gradual del callo óseo fue descrito en 1905¹ con el propósito de corregir discrepancias de ambas extremidades inferiores y temporalmente abandonado por las complicaciones que causaba, como necrosis de la piel, edema, desviación y falta de consolidación de los segmentos. En 1950, en Rusia, se recogió la idea, encontrando que si se mantenía el periostio los resultados eran muy superiores, cambiando la osteotomía por corticotomía^{2,3}.

En 1973 se describieron importantes alargamientos obtenidos aplicando el mismo principio en mandíbulas de perro. Después de varios estudios experimentales, se han desarrollado programas de tracción en pacientes pediátricos con hipoplasia mandibular, mediante un aparato extraoral, logrando sorprendentes resultados. Simultáneamente en México se han acumulado numerosos casos de excelentes resultados utilizando tracción mandibular unilateral, bilateral, sea en una o dos direcciones⁴⁻⁸.

Se describen los resultados de la tracción

en dos pacientes con síndrome de Pierre Robin y obstrucción respiratoria relacionada con la severidad de su hipoplasia mandibular uno de los cuales requería traqueostomía y el otro apoyo permanente con ventilación mecánica.

Material y Método

Desde el comienzo de nuestro programa de tracción mandibular progresiva, en noviembre 1994, se han presentado dos casos de síndrome de Pierre Robin en crítica situación respiratoria, en los cuales se realizó tracción mandibular bilateral unidireccional.

En ambos casos, bajo anestesia general nasotraqueal, se realizaron corticotomías externas en los ángulos de la mandíbula, manteniendo integridad de la cortical interna. A continuación se colocaron clavos de fijación en ambos cabos de las corticotomías, en los que se instaló el tractor ("distractor") externo tipo Molina (diseñado por Fernando Molina, México, y fabricado por Wells Johnson Co.). Cinco días después se inició tracción ósea dando un giro de 360° diariamente al tornillo, para producir una separación de 1 mm entre ambos segmentos óseos, lo que continuó realizándose durante 20 a 25 días, para, posteriormente, mantener una distancia fija —mientras se consolidaba el callo óseo— por aproximadamente 6 a 8 semanas. Finalizado este período, se verificó la formación de buen callo óseo, lo que permitió retirar el aparato. Se realizó registro fotográfico y radiológico antes, durante y después de terminado el procedimiento, para registrar su progreso.

1. Cirugía Plástica Pediátrica, Hospital Luis Calvo Mackena y Clínica Alemana.

Resultados

Caso 1. Varón de 8 meses de edad con labio leporino bilateral y síndrome de Pierre Robin con gran hipoplasia mandibular y obstrucción respiratoria que hicieron necesario mantenerle con traqueostomía desde las primeras semanas de vida. Se colocaron

dos distractores mandibulares unidireccionales, obteniéndose alargamientos de 1,8 cm al lado derecho y 2,2 cm en el izquierdo, con lo cual desapareció la obstrucción respiratoria y fue posible cerrar la traqueostomía. Después de 6 semanas de fijación se registró formación de un buen callo óseo y se retiraron los tractores (figura 1).

Figura 1: Paciente 1. Síndrome de Pierre Robin, labio leporino, gran hipoplasia mandibular, obstrucción respiratoria, traqueostomía. Arriba: aspecto frontal antes (izquierda) y después (derecha) de la tracción gradual mandibular. Abajo: aspecto lateral muestra con mayor nitidez la gran hipoplasia mandibular, antes (izquierda) y después (derecha) de la tracción ósea gradual de la mandíbula.

Caso 2. Varón de 1 mes de edad, síndrome de Pierre Robin con gran hipoplasia mandibular e intensa obstrucción respiratoria secundaria debido a la cual fue preciso mantenerle en una unidad de cuidados intensivos conectado a un ventilador mecánico. Sufrió paro respiratorio cada vez que se intentó desconectarle de la asistencia respiratoria. Aunque no se encontró en la literatura información sobre la aplicación del procedimiento a tan temprana edad, se decidió realizar tracción mandibular bilateral, unidireccional, manteniéndole en ventilador mecánico, con lo que se obtuvo un alargamiento del cuerpo mandibular de 1 cm al lado derecho y de 1,6 cm en el izquierdo, que permitió retirarle el ventilador antes del término del proceso activo de tracción, si bien a causa de un episodio de reflujo gastroesofágico masivo y bronconeumonía grave fue necesario reentubarlo temporalmente. Luego de completar 5 semanas de fijación, se retiró el tractor mandibular, evolucionando sin obstrucción respiratoria (figura 2).

El período de seguimiento del primer paciente es de 9 meses hasta la fecha de envío a publicación. En ambos niños la tracción ósea

se realizó en forma ambulatoria con control semanal y con ella se obtuvo un avance considerable en las dimensiones de la mandíbula. Como complicación, la extrusión de clavo ocurrió en tres oportunidades, obligando a reinstalar el aparato, lo que, sin embargo, no alteró la progresión del desarrollo.

Comentario

En el manejo de estos pacientes con gran hipoplasia mandibular y en situación crítica respiratoria se han empleado varias técnicas quirúrgicas, desde la fijación traumática de la lengua, pasando por el despegamiento muscular del piso de la boca⁹ y otras que tendían a aliviar transitoriamente los efectos de la anomalía. La tracción ósea es un procedimiento relativamente simple, que abre un nuevo horizonte a los niños con malformaciones severas del esqueleto facial, dando una solución definitiva al problema, la que, además, facilita la expansión de todos los tejidos blandos involucrados con excelente resultado estético, funcional y mínima morbilidad.

Figura 2: Paciente 2. Izquierda: síndrome de Pierre Robin, gran hipoplasia mandibular, obstrucción respiratoria, asistencia respiratoria mecánica, por lo que se debe mantener conectado a ventilación mecánica dada su obstrucción respiratoria. Derecha: durante el proceso de tracción mandibular usando el tractor externo tipo Molina, el avance mandibular es evidente y se ha retirado la asistencia respiratoria mecánica.

Resumen

El alargamiento óseo mediante tracción gradual es una nueva herramienta para el tratamiento de las malformaciones óseas del esqueleto facial. Utilizamos esta técnica en dos pacientes con síndrome de Pierre Robin portadores de hipoplasia mandibular severa con obstrucción respiratoria crítica, logrando un alargamiento mandibular importante (entre 1,6 cm y 2,2 cm), suficiente para permitir el cierre de la traqueostomía en un paciente y retirar de asistencia respiratoria mecánica al segundo caso. Con este método relativamente sencillo se logran excelentes resultados estético y funcional con muy pocos inconvenientes.

(**Palabras clave:** síndrome de Pierre Robin, hipoplasia de maxilar inferior, dificultad respiratoria, estiramiento óseo, tracción ósea gradual.)

Referencias

1. Codivilla A: On the means of lengthening in the lower limb, the muscles and tissues which are shortened through deformity. *Am J Orthop Surg* 1905; 2: 353-369.
2. Hizarov G, Lediiov V, Shitin V: The course of compact bone reparative regeneration in distraction osteosynthesis under different conditions of bone fragment fixation and experimental study (Russian). *Exp Khir Anesteziol* 1969; 14: 3-12.
3. Hizarov G, Deviatov A, Trokhov V: Surgical lengthening of the shortened lower extremities (Russian). *Vestn Khir* 1972; 107: 100-103.
4. Snyder C, Levine G, Swanson H, Browne E: Mandibular lengthening by gradual distraction: preliminary report. *Plast Reconstr Surg* 1973; 51: 506-508.
5. Karp N, Thorne C, Mc Carthy J, Sisson H: Bone lengthening in the craniofacial skeleton. *Ann Plast Surg* 1990; 24: 231-237.
6. Karp N, Mc Carthy J, Schreiber J, Sisson H: Thorne CHM. Membranous bone lengthening: a serial histological study. *Ann Plast Surg* 1992; 29: 2-7.
7. Mc Carthy J, Schreiber J, Karp N, Thorne C, Grayson B: Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 1992; 89: 1-8.
8. Mc Carthy J: The role of distraction osteogenesis in the reconstruction of the mandible in unilateral craniofacial microsomia. *Clinics Plast Surg* 1994; 21: 625-631.
9. Delorme R, Larocque Y, Caouette-Laberge L: Innovative surgical approach for the Pierre Robin anomaly: Subperiosteal release of the floor of the mouth musculature. *Plast Reconstr Surg* 1989; 83: 960-966.

AVISO A LOS AUTORES

Con el objeto de acelerar la edición de los trabajos se solicita encarecidamente a los autores que disponen de computador con procesadores de texto IBM compatibles, enviar —en lo posible junto con las dos copias impresas de su material—, otra en disco flexible (tamaño 3,5" o 5,25", de doble o alta densidad) del mismo texto. El disco será devuelto de inmediato por correo certificado o por mano al autor corresponsal.