

MICRONATIA, FISURA DE PALADAR, MALFORMACION DE OREJAS, ASFIXIA, SINDROME DE PIERRE ROBIN

Dr. JORGE DE VECCHI

Nosotros hemos visto numerosos niños con síndromes de Pierre Robin. Clínicamente se observan de distinta manera, pero es evidente que la causa por la que consultan es siempre la misma, *crisis de asfixia* durante la alimentación, acompañada o no de cianosis permanente. La grosera observación clínica el síntoma objetivo dominante es el retromentonismo. No hay síndrome de Robin sin este síntoma. Es evidente y alarmante la frecuencia con que se asocian otras malformaciones graves del sistema nervioso central, especialmente trastornos mentales que, como es lógico demoran en dar síntomas. Es complicado saber si en algunos casos el problema no es distinto y los trastornos mentales no son producidos por cianosis demasiado prolongadas en los primeros días. Ya veremos estos hechos más adelante.

HISTORIA

Hemos recogido algunos datos del importante trabajo de Routledge (1) y de Randall (2). La primera mención del síndrome se remonta a 1822 por Saint Hilaire y Tarufi en 1891. Shukowsky (3) en 1902 parece haber publicado el primer trabajo realmente serio con el hecho notable y genial de que ya en esa época aconsejó fijar la lengua al labio como tratamiento de urgencia.

En 1923 Pierre Robin (4) publica su primer trabajo, al que luego le sigue una verdadera serie. Describe perfectamente la atresia del maxilar inferior y da a la glosoptosis importancia fundamental en la explicación de las crisis de asfixia.

Douglas en 1946 (5) describe el trabajo más importante de nuestra época, aconsejando y reglando la operación para fijar la lengua al labio. Es sorprendente la suerte que tuvo en los primeros casos donde casi no había mortalidad.

En 1960 Routledge (6) publica para nosotros el trabajo más importante, describiendo una genial modificación de la técnica de sutura de la lengua al labio, que nosotros hemos ayudado a conocer en Sud América y que en nuestras manos ha tenido 100% de buenos resultados.

ETIOLOGIA

La causa real de la malformación se desconoce. Se le ha dado importancia a diversas posiciones de la cabeza dentro del vientre materno. Naturalmente que es mucho más sabio decir en este momento que la verdadera causa se desconoce, que echarle la culpa a sífilis o tuberculosis imaginarias como había sostenido Robin.

Nosotros tenemos dos casos de Pierre Robin graves en mellizos, un niño completamente normal y el otro con un síndrome de Pierre Robin grave, operado de extrema urgencia y sin ninguna esperanza. Ambos niños están hoy perfectamente.

CLASIFICACION

Es evidente que de acuerdo con nuestra experiencia (17 casos) hay distintas variedades de síndrome, pero hay una clasificación general que es evidente y tiene gran interés práctico. Hay síndromes de Robin *leves* en lo objetivo y en lo funcional; puede tener todos los síntomas, pero el maxiliar es más retraído que chico y las crisis de asfixia son leves o no aparecen. Estos niños tendrían además una lengua normal; operarlos es cuestión de criterio o de experiencia. Hay un segundo tipo de enfermo que presenta un grave retromentonismo con un maxilar pequeño, fisura de paladar y relativa lengua grande. Estos tienen graves trastornos asfícticos a veces con la primer alimentación y lo más frecuente es que presenten una cianosis permanente entre las crisis de asfixia. Deben ser operados en cuanto se les vea, no importa la edad, el estado general y alimentados por sonda durante meses. Estos niños recién nacidos los hemos operado sin mayor problema con anestesia local y un buen aspirador. Es esencial, además de la operación, mantenerlos boca abajo durante todo el día y no darles ninguna alimentación por boca durante el primer o segundo mes. Hay que tratar, en estos niños, de que desaparezca la cianosis permanente, capaz de producir lesiones cerebrales definitivas. Con la operación de Routledge no hemos fracasado nunca en estos casos.

SINTOMATOLOGIA

Objetivamente se encuentra asociado *micronatia*, fisura de paladar y malformación de oreja (microtia). La menos frecuente de las malformaciones es la *tercera*; en uno de nuestros casos faltaban las dos orejas y las estamos reconstruyendo. *Ultimamente* se le ha dado gran importancia [Pruzansky y Richmond, 1954 (7)] a la hipertrofia de la lengua que puede aparecer al nacimiento o aparecer en los meses subsiguientes, apareciendo en esta oportunidad crisis de asfixia.

La crisis de asfixia durante la alimentación es el síntoma fundamental. Pueden aparecer en los primeros días, con la primera alimentación o al mes o a los tres meses. Nosotros hemos visto todas las variedades. La crisis de asfixia es un cuadro grave y dramático, en el que el niño hace tremendos esfuerzos para respirar con tiraje alto y bajo y enorme cianosis negra. Pueden morir y se mueren a menudo si no son tratados correctamente. Ponerlos boca abajo es en general el mejor gesto terapéutico. Nosotros hace años que mantenemos en nuestro Servicio un criterio absoluto. Ningún niño con retromentonismo importante puede darse de alta antes del mes y somos partidarios de operarlos sistemáticamente para excitar con la operación el desarrollo del maxilar inferior, hecho que es claro y evidente. A cualquier edad hay que operarlos en seguida de la primera crisis de cianosis, sin esperar la segunda que lo puede matar.

Nosotros tenemos cero por ciento de mortalidad, aun en casos gravísimos con gravísimas malformaciones asociadas.

En el mecanismo de la crisis no hay acuerdo fisiopatológico. Mientras que hay autores que aceptan como fundamental la introducción de la punta de la lengua en la fisura, lo que haría caer esto hacia atrás asfixiándolo, hay quien dice que este mecanismo no tiene nada que ver, lo que se ha demostrado obturando con una placa la *fisura de paladar* y observando que la crisis de asfixia se repite de la misma manera.

Es evidente que hay una relación entre la pequeñez del maxilar inferior y la gravedad de los síntomas; cuanto más retromentonismo, más cianosis y asfixia.

En los casos graves de crisis de asfixia, es seguida de cianosis permanente al menor cambio en la posición de la cabeza del niño y de esta cianosis ni siquiera lo saca la carpa de oxígeno.

¿Qué sucede con el maxilar inferior pequeño? Es evidente que en la mayoría de los casos se desarrolla y a veces con gran rapidez. Da la impresión que el punto condíleo hubiera estado durmiendo en la vida intrauterina y súbitamente se despertara. Hay niños que en el primer año el maxilar inferior alcanza su

tamaño normal. En este sentido es muy importante hacerle radiografía y controlarlos periódicamente.

La operación de fijación de la lengua al labio, obliga al niño a impulsar el labio inferior y el maxilar inferior hacia adelante y este movimiento actúa excitando los puntos condíleos. Es algo parecido a lo que busca Douglas con su biberón.

También la posición boca abajo del niño al llevar hacia adelante el maxilar inferior parece obrar de la misma manera.

Un error muy frecuente es hacer sinónimo de operación y desaparición de las crisis de asfixia. Los que tenemos mucha experiencia en estos niños, sabemos que no es así. La operación los saca de la *cianosis permanente y de la crisis*, pero no le corta la crisis cuando el niño se alimenta por boca. Esto se corrige solamente alimentándolo por sonda, a veces durante varios meses. Nosotros, cada 15 ó 30 días tratamos de probar la madurez del niño dándole un pequeño biberón o leche por cucharadita. Si hay cianosis se suspende la alimentación.

Es evidente que en estos niños y en casi todos hay síntomas neurológicos más o menos graves. En el determinismo de las crisis de asfixia hay para nosotros una especie de inmadurez del sistema nervioso central, como si el glosofaríngeo y el neuogástrico no funcionaran bien. Desgraciadamente esto es muy difícil de demostrar y hay que manejarse con elementos clínicos.

TRATAMIENTO

1) *Traslado*.— Para trasladar un niño de éstos, hay que tener grandes precauciones.

Es muy importante en los casos graves pasar un *hilo grueso* a través de la lengua, lo más atrás posible, que permite sacarla hacia afuera en cualquier crisis de asfixia.

El niño debe ser trasladado con oxígeno y con una nurse de experiencia.

Nosotros creemos que cualquier médico puede, además, en cualquier lugar de la República con anestesia local suturar la lengua al labio.

2) *Traqueotomía*.— Se aconseja solamente en casos muy graves.

3) *Fijación de la lengua al labio*.— Nosotros tuvimos poca suerte con la operación hecha como aconsejó Douglas, por lo que la abandonamos y seguimos a Routledge, con la que nos ha ido espléndido. Es una operación simple, rápida y de brillantes resultados prácticos.

TECNICA QUIRURGICA

Anestesia

El ideal es la anestesia general por *éter e intubación traqueal*.

Mis anestesistas, que tienen mucha experiencia, prefieren intubar estos niños despiertos y con una sonda con tutor. Hay casos muy difíciles, cuando el retromentonismo es muy marcado, en que la intubación puede ser imposible. Esto nos sucedió una vez y lo operamos con anestesia local, aprendiendo entonces que esto es perfectamente posible. En la anestesia local hay que hacer una buena infiltración del labio y la lengua.

Operación

a) Se pasan primero dos puntos tractores en el labio inferior, tomando bien gordo y lo más cerca posible de la comisura, y se coloca un tercer punto en la lengua, lo más cerca de la base, también tomando gordo para no desgarrar el órgano.

b) *Incisiones*.—I) Incisión en cara posterior de labio en toda su extensión y a mitad de distancia entre el borde libre y la encía. Se corta hasta el músculo y se disecan dos colgajos. II) Hemostasis. III) Incisión marginal anterior, resecaando unos tres o cuatro milímetros de mucosa y de una longitud similar a la efectuada en el labio. Esta incisión también debe ir hasta el plano muscular, decolando por lo menos un centímetro de labio de cada lado. Habitualmente la lengua sangra poco.

c) *Suturas*.—Se hacen tres planos: I) Plano posterior de mucosa que se sutura con catgut cromado 4/0 a puntos invertidos, quedando los nudos hacia el piso de la boca. II) Plano muscular. A este nivel se efectúan tres o cuatro puntos de hilo de nylon, mordiendo gordo en la lengua y en el labio. Es seguramente el plano más importante. III) Mucosa anterior que se sutura con puntos en U con seda 4/0.

d) *Punto de fijación de la lengua al labio*.—Este punto se hace con hilo grueso que se apoya sobre sobre dos botones, uno en la base de la lengua y otro en el labio. El botón de adentro es asegurado con un hilo que se fija con leucoplasto a la mejilla. Tirando de él, permite traer la lengua hacia adelante y en el momento de sacar este punto trasfixiante nos asegura que el botón no caiga en las vías aéreas.

e) Terminada la operación, el anestesista coloca una sonda nasal finita para alimentar al niño.

f) Si el estado general del niño ofrece la menor duda, hay que transfundirlo durante la operación y en los días subsiguientes.



Fig. 1: Preoperatorio. **Fig. 2:** Operación. Lengua muy grande. Fijación del cuerpo con hilo grueso. **Fig. 3:** Operatoria. Sutura de lengua al labio inferior en tres planos. **Fig. 4:** Operatoria. Operación terminada.

Es fundamental que el cirujano y el pediatra sepan que son niños frágiles, que pueden tener otra tara muy grave y que, por lo tanto, suponen largas hospitalizaciones, salvo ambientes familiares excepcionales.

g) ¿Cuándo separar la lengua? Mi criterio es esperar lo más posible. En general el mismo niño marca el momento en



Fig. 5: Lengua fijada al labio a los ocho meses. Fig. 6: Aspecto del niño con la lengua pegada al labio inferior. Fig. 7: Aspecto de la niña a los cuatro años. Fig. 8: Niña operada, junto a su hermana gemela.

que la separación es impostergable. Los dientes inferiores han hecho su erupción y se clavan en la lengua. El técnico debe confirmar esto por la palpación y recién separar la lengua del labio cuando tenga la seguridad de que los dientes ya han salido. Es una operación simple, sin ningún problema. Solamente hay que tener cuidado de no dejar mucosa lingual en el labio.

COMENTARIO FINAL

El síndrome de Robin con sus crisis de asfixia, con sus problemas de inminencia de muerte o de muerte, es tal vez el cuadro de mayor urgencia en nuestra especialidad.

Teóricamente, ningún niño debería morir de esta afección cuando ella es todo lo que tiene el enfermo. También se debe

recordar que estos chicos tienen con frecuencia síntomas neurológicos y cuando éstos aparecen son muy graves. Recordemos hasta dónde la sintomatología neurológica es o no secundaria a las crisis de cianosis, es algo que seguramente nunca se sabrá.

BIBLIOGRAFIA

- ROUTLEDGE, R. T.—“Brit. J. Plast. Surg.”, 13: 204; 1960.
RANDALL, P.—Converse, Vol. III.
SHUKOW KY, W. P.—“Jahrb Kinderheilk”, 73: 459; 1911.
ROBIN, Pierre.—“Bull. Acad. Méd.”, 89: 37; 1923.
DOUGLA , B.—“Plast. & Reconst. Surg.”, 1: 300; 1946.
FRUZANSKY & RICHMOND. “Am. J. Dis. Child.”, 29; 1954.