

Información acerca de La Secuencia/Compleja Pierre Robin

¿Qué es Secuencia/Compleja Pierre Robin?

La Secuencia Pierre Robin o Compleja Pierre Robin (se pronuncia “Roban”) es el nombre que se le ha dado a una condición congénita que afecta la mandíbula inferior, la cual puede ser pequeña en tamaño (micrognathia) o establecida en la parte posterior de la mandíbula superior (retrognathia). Como resultado, la lengua tiende a desplazarse hacia atrás, o sea hacia la garganta, y por esta razón, puede obstruir el paso del aire (glossoptosis). La mayoría de los bebés, pero no todos, pueden también tener el paladar hendido, pero no el labio hendido.

A través de los años, se le han dado varios nombres a esta condición, incluyendo el de “Síndrome Pierre Robin”, “Triada Pierre Robin” y “Anomalía Pierre Robin”. Basado en las variantes de la fisonomía y en las causas de esta condición, cualquiera de los nombres Secuencia Robin o Compleja Robin puede ser una descripción apropiada para un paciente específico. Pierre Robin fue un médico francés que en 1923, fue el primero en reportar esta combinación de tres factores: una mandíbula inferior pequeña, un paladar hendido y el desplazamiento de la lengua hacia la garganta.

¿Qué causa esta condición?

La causa básica parece ser la falta de desarrollo de la mandíbula inferior antes del nacimiento. Aproximadamente durante las 7 a 10 semanas de embarazo, la mandíbula inferior crece rápidamente, permitiendo que la lengua descienda de entre las dos mitades del paladar. Si, por alguna razón, la mandíbula inferior no crece apropiadamente, la lengua puede impedir que el paladar se cierre, resultando en un paladar hendido. Una mandíbula inferior pequeña o fuera de lugar, también causa que la lengua tome una posición que no debe tener y por lo tanto que esté en la parte posterior de la boca, posiblemente causando dificultad al respirar durante el nacimiento. Esta “secuencia” de eventos es la razón por la cual esta condición ha sido clasificada como una deformidad en secuencia. Sin embargo, para algunos pacientes, estas características pueden ser el resultado de algún otro síndrome o alguna anomalía en los cromosomas.

¿Cuán común es esta condición?

La Secuencia/Compleja Robin no es muy común. La frecuencia con que sucede se estima a 1 entre 2,000 o 3,000 nacimientos, basado estrictamente en cómo se define esta condición. Por otro lado, el labio/paladar hendido puede ocurrir en 1 de cada 700 nacimientos.

¿Otros hijos pueden nacer afectados por esta condición?

Es importante comprender que la Secuencia/Compleja Robin puede ocurrir como un



caso solitario (descrito como “isolated”) o como resultado de otro síndrome. Es probable que los padres que hayan tenido un bebé con un caso solitario de la Secuencia Robin, tengan un porcentaje de 1% a un 5% de tener otro bebé con esta condición. No se han hecho suficientes estudios, a grande escala, que puedan usarse para hacer predicciones precisas.

Cuando la Secuencia/Compleja Robin se detecta en pacientes con el síndrome Stickler, con el Síndrome Velocardiofacial o el Síndrome Treacher Collins, los factores genéticos/cromo-somáticos son los que influirán en el hecho de que hayan o no más hijos afectados al nacer. La Secuencia/Compleja Robin también ocurre en niños con síndromes inducidos por el medio ambiente (llamados “teratogenic”), tales como el Síndrome de Alcohol Fetal y el Síndrome Hydantoin Fetal. Es **extremadamente importante** que un bebé que nazca con la Secuencia/Compleja Robin sea evaluado por un especialista en genética, quien investigará minuciosamente la posibilidad de que haya una asociación con otro síndrome.

¿Qué problemas deben esperarse cuando se sufre de esta condición?

Como ocurre en la mayoría de los casos cuando se trata de defectos congénitos, la gravedad de este síndrome de la Secuencia/Compleja Robin, varía en los diferentes pacientes. Algunos niños pueden tener más problemas que otros. En los recién nacidos, los problemas al respirar, y al alimentarse, son los más comunes. Los padres necesitan saber en qué posición deben de poner al bebé para minimizar los problemas. (por ejemplo, no acostarlos boca arriba). En el caso de los niños gravemente afectados, saber la posición en la cual los deben poner al bebé, no es suficiente y el pediatra debe recomendar algún aparato o dispositivo diseñado específicamente para proteger la respiración y para facilitar la alimentación. Algunos niños que tienen problemas respiratorios severos pueden requerir una intervención quirúrgica para hacer posible una respiración satisfactoria.

El pediatra o el otorrinolaringólogo (especialista en oídos, nariz y garganta) pueden monitorear cuidadosamente al bebé para ver si hay alguna enfermedad del oído. Virtualmente todos los niños con paladar hendido son propensos a acumular fluidos en el oído. Para reducir la acumulación de fluido en el oído, la instalación de tubos de ventilación en el oído, puede ser recomendada. Debido a que las infecciones del oído pueden causar pérdida de la audición temporaria, que a su vez, puede afectar el desarrollo del habla y del lenguaje, la audición de un bebé debe de ser evaluada muy temprano en la infancia por un especialista de la audición (audiólogo).

¿Qué tratamiento debe seguirse cuando se tiene esta condición?

En muchos pacientes, la mandíbula inferior crece rápidamente durante el primer año de vida. En algunos niños, la mandíbula crece tan rápidamente que cuando el niño tiene aproximadamente cuatro o seis años, su perfil luce normal. Los niños que no experimentan este crecimiento, pueden requerir una cirugía de las mandíbulas. No se sabe a ciencia cierta por qué el crecimiento de las mandíbulas varía entre los niños.

Si el niño tiene un paladar hendido, entonces necesita una operación para cerrarlo. El momento en que se hace la operación depende del crecimiento y del desarrollo del niño. Generalmente, se hace entre el primer y el segundo año de vida. Debido a que los niños con paladar hendido tienen un alto riesgo de desarrollar el habla tarde o de manera defectuosa, ellos deben de ser monitoreados por un especialista en el habla durante los primeros años de la infancia.

¿Dónde pueden recibir tratamiento estos niños?

Ya que los niños que padecen la Secuencia/Compleja Robin pueden tener una gran variedad de problemas de salud, se recomienda que los padres busquen un centro cráneo-facial donde una evaluación y un plan de tratamiento a seguir puedan ser coordinados por un equipo multidisciplinario experimentado, compuesto por profesionales de la salud con diferentes especialidades.

Para más información sobre el labio/paladar hendido, o para ser referido/a a un equipo especializado en paladar hendido/cráneo-facial, por favor contacte a:

**Cleft Palate Foundation
1504 East Franklin Street, Suite 102
Chapel Hill, NC 27514**

**800.24.CLEFT
919.933.9044
919.933.9604 fax
info@cleftline.org
www.cleftline.org**

BIBLIOGRAPHY

Cohen, MM Jr. (1999). Robin Sequence and Complexes. American Journal of Medical Genetics 84: 311-315.

Gorlin, RJ, Cohen, MM, Levin, LS (1990) Syndromes of the Head and Neck 3rd Edition. NY: Oxford Univ. Press, pp. 700-704.

Jones, KL (1997). Robin Sequence. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation 5th Edition. Philadelphia: WB Saunders, p.234.

Lehman JA, Fishman, JR, Neiman, GS (1995). Treatment of Cleft Palate Associated with Robin

Sequence: Appraisal of Risk Factors. Cleft Palate-Craniofacial Journal 32: 25-29.

Pashayan, HM and Lewis, MB (1984). Clinical Experience with Robin Sequence. Cleft Palate Journal 21: 270-276.

Sheffield, LJ, Reiss, JA, Gilding, M (1987). A Genetic Follow-Up Study of 64 Patients with Pierre Robin Complex. American Journal of Medical Genetics 28: 25-36.

A series of invited articles also appeared in: Cleft Palate-Craniofacial Journal, May 1992, Volume 29:3, pp.201-253.

Este documento fue traducido por Annia-Beatrice Le Goff.