

Cuidados de enfermería al paciente con síndrome de Pierre Robin

Lic. Esp. Ana Bihurriet*

Resumen

El síndrome de Pierre Robin es una patología congénita caracterizada por micrognatia y glosoptosis, con o sin paladar hendido. Sus características anatómicas pueden generar obstrucción de la vía aérea.

El control prenatal permite realizar el diagnóstico previo al nacimiento. Al nacer, se confirma la presencia del síndrome donde interviene un equipo multidisciplinario, con roles específicos que definen el diagnóstico, el tratamiento y también su asociación con otros síndromes.

Los cuidados oportunos serán específicos para cada paciente. El tratamiento clínico se basa en estabilizar al neonato, asegurar la vía aérea y favorecer la nutrición. El tratamiento quirúrgico, a menos que la obstrucción de la laringe sea grave, no es una urgencia y puede programarse con detalle. En nuestro Servicio de Neonatología del Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan la distracción mandibular es el tratamiento de elección.

Cada día del recién nacido (RN) en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCIN) es un desafío para los profesionales que brindan su atención. Enfermería es un actor fundamental; se presenta un plan de cuidados estratégico de Virginia Henderson, basado en las necesidades, con intervenciones específicas para estos pacientes en la etapa inicial, quirúrgica y posquirúrgica, y especial hincapié en la distracción mandibular.

Palabras clave: *síndrome de Pierre Robin, recién nacido, micrognatia, glosoptosis, distractor.*

Introducción

El síndrome de Pierre Robin es una enfermedad congénita. El nombre proviene de un médico francés quien en 1934, dio su nombre a la tríada caracterizada por retrognatia o micrognatia, mandíbula pequeña en relación al resto del rostro, glosoptosis, desplazamiento de la lengua hacia atrás y obstrucción de la vía aérea, con o sin paladar hendido.

Es una patología que por su complejidad demanda ser atendida en un servicio de neonatología de alta complejidad con cirugía plástica infantil. El objetivo de este artículo es describir brevemente la patología, su tratamiento y desarrollar los cuidados de enfermería específicos para los RN que la presentan.

Incidencia

La secuencia de Pierre Robin se presenta en 1 de cada 2000 recién nacidos vivos.¹ En el año 2014, el Servicio de Neonatología del Hospital Garrahan registró un egreso de 579 pacientes, el 1% (6 pacientes) tenían el diagnóstico de síndrome de Pierre Robin; 3 pacientes reunieron las condiciones necesarias para recibir el tratamiento de distracción mandibular.

Embriogénesis

El origen embriológico comienza con una migración insuficiente de células de la cresta neural hacia el primer arco durante la 4^{ta} semana de desarrollo embrionario. Dicha cresta se ve alterada durante el desarrollo embrionario entre la 7^{ma} y la 11^{va} semana, y da por resultado el crecimiento inadecuado del maxilar inferior.

Este síndrome es también llamado secuencia de Pierre Robin, ya que una alteración inicia la sucesión de las siguientes malformaciones. De tal forma, la mandíbula pequeña y retraída empuja la lengua, de tamaño normal, hacia arriba y atrás. Obliga al paladar, que busca fusionarse, a envolverla provocando la fisura del paladar, presente en el 60% de los casos. Consecuentemente la lengua cae hacia atrás y obstruye la vía aérea.

No se han descrito alteraciones en cuanto al desarrollo cognitivo pero es muy frecuente que se asocie con los siguientes síndromes genéticos: Stickler (44%), velocardiofacial (7%), microsomía craneofacial (3%) y Treacher-Collins (5%).²

Presenta factores de riesgo que se detallan en el Cuadro 1.

Cuadro 1. Factores de riesgo para el síndrome de Pierre Robin

- Consumo de alcohol.
- Consumo de amitriptilina (antidepresivo).
- Consumo de metotrexato (quimioterápico para el tratamiento de cáncer).
- Consumo de ácido valproico (anticonvulsivante).

* Enfermera asistencial, Turno Mañana, Área de Terapia Intensiva Neonatal. Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Correo electrónico: adbihu@hotmail.com

Diagnóstico

La asistencia a los controles antes y durante el embarazo es esencial para optimizar el desenlace del mismo. Esto permite al equipo de salud evaluar el desarrollo y el crecimiento fetal así como detectar anomalías que pueden requerir un plan estratégico para un mejor abordaje.

El diagnóstico se puede establecer en dos momentos distintos. En primer lugar, durante el control prenatal. En la ecografía de rutina del segundo trimestre se puede observar la diferencia de tamaño entre el maxilar superior e inferior y la hendidura palatina en caso de presentarse en el paladar duro. En la ecografía del tercer trimestre se puede detectar no sólo la diferencia de tamaño de los maxilares sino también alteraciones en el volumen del líquido amniótico; la presencia de polihidramnios es una característica en esta patología.

En segundo lugar, se diagnostica al nacimiento; en el examen físico que se realiza al RN en la recepción, se observa micrognatia y glosoptosis.

Para confirmar el diagnóstico y seleccionar un tratamiento es necesario un equipo multidisciplinario con intervenciones específicas, conformado principalmente por:

- **Neonatólogo:** estabiliza al paciente, asegura la vía aérea y solicita las interconsultas pertinentes (genetista, endoscopista y cirujano plástico). Indica radiografía craneal de frente y perfil, estudios de laboratorio y un estudio polisomnográfico, para detectar apneas a nivel central.
- **Genetista:** valoración física, detección y descripción de malformaciones. Indica el estudio cromosómico debido a que esta secuencia puede estar asociada a distintos síndromes.
- **Endoscopista:** realiza una fibroscopía. Determina la presencia de glosoptosis verdadera o el tipo de alteración a nivel de la laringe; esto determinará la conducta a seguir. El 60% de los pacientes presentan glosoptosis como causante de la obstrucción aérea.
- **Cirujano plástico:** solicita una tomografía axial computarizada. Selecciona el lugar donde colocará los distractores, si fuese esa la elección como tratamiento (ver: Tratamiento quirúrgico).

El enfermero neonatal, diagnostica en base a la valoración y ofrece un plan de cuidados que se describirán a continuación en detalle según la gravedad del paciente y el tratamiento seleccionado (ver: Cuidados de enfermería). En paralelo el profesional realiza cuidados de colaboración asistiendo a las diferentes especialidades.

En caso de no contar con las especialidades necesarias en la institución, el rol del enfermero es crucial en la estabilización del paciente y en la preparación del traslado para un pronto diagnóstico y tratamiento.

Tratamiento clínico

El tratamiento clínico se define de acuerdo a la evolución, crecimiento y condición clínica vinculada especialmente a la ocurrencia de apneas.

Está orientado a mantener al RN en las mejores condiciones de bienestar y confort hasta que finalmente se realice un tratamiento quirúrgico si así se decidiera. Los pilares del tratamiento son: asegurar la vía aérea, ofrecer cuidados posturales, reforzar la nutrición sin dejar de fomentar la lactancia y garantizar la monitorización continua.

Los pacientes que se encuentran en buenas condiciones clínicas no requieren cirugía de urgencia; esto permite organizar el procedimiento quirúrgico con el tiempo suficiente.

Tratamiento quirúrgico

Las opciones quirúrgicas pueden ser:

• Fijación de la lengua

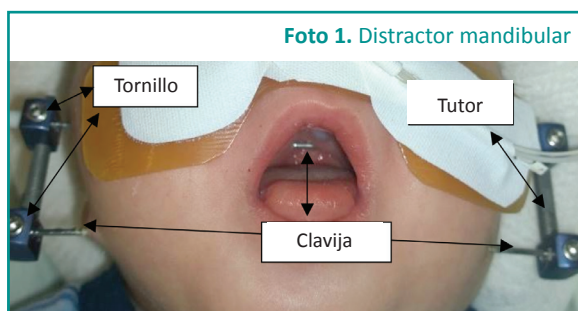
Fijación de la lengua al labio: se coloca una sutura de anclaje desde la punta, a la línea media del labio inferior, desplazando la lengua hacia delante. De esta manera, se adosan los músculos linguales a las capas correspondientes del labio inferior.

Fijación mediante anastomosis labiolingual transmandibular: es la tensión ejercida por un hilo con el objetivo de ofrecer la tracción de la lengua hacia adelante. El hilo se fija a través de un botón en la lengua, la sutura pasa por debajo del labio inferior al mentón donde se ubica el segundo botón.

• Distracción mandibular

Consiste en realizar la osteotomía, un corte quirúrgico del hueso. La misma origina un tejido llamado callo óseo. En 1950, un médico soviético describió que este se puede estirar transformándose luego en hueso. En 1973, se detalló la técnica mediante su utilización en mandíbulas de perros; luego de varios estudios experimentales, se comenzó a utilizar en pacientes pediátricos con hipoplasia mandibular.

El callo puede ser separado en forma gradual, mediante un sistema denominado distractor. En ambos lados de la osteotomía se colocan dos clavijas en forma paralela, sujetas a un tutor externo regulable con tornillos; cuando se ajustan los tornillos se separan las clavijas y por lo tanto los segmentos óseos, generando así el crecimiento mandibular (*Foto 1*).



El distractor mandibular es un sistema integrado por dos clavijas que atraviesan el rostro del RN unidas entre sí por dos tutores y cuatro tornillos.

La distracción produce la formación de hueso y también de los tejidos circundantes: piel, músculos, tendones, encía, mucosa oral, vasos y nervios.

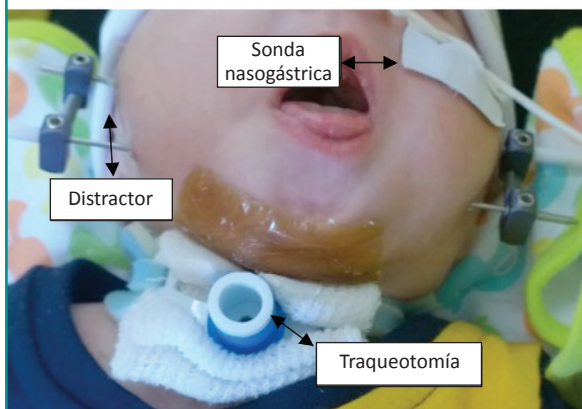
La técnica consta de distintos periodos; hay tres que son fundamentales: el periodo de latencia, de distracción y de consolidación (Ver Cuadro 2).

• **Traqueotomía**

Cabe destacar que el crecimiento de la mandíbula inferior puede darse de manera espontánea mejorando la ventilación entre los 6 y 12 meses de vida. Por esta razón, en muchos pacientes se opta por realizar una traqueotomía que asegure la vía aérea y de tiempo de crecimiento. En nuestro hospital, la distracción mandibular es el tratamiento de elección; en un plazo de aproximadamente tres meses, se obtiene el crecimiento mandibular sin la necesidad de someter al paciente a una traqueotomía.

En los casos más graves, donde el paciente presenta una real dificultad para mantener la vía aérea permeable, la traqueotomía disminuye el riesgo asociado a la ventilación mecánica (Foto 2).

Foto 2. Paciente con secuencia de Pierre Robin con obstrucción grave de la vía aérea con traqueotomía y distractor



Cuidados de enfermería

Se propone un plan de atención según el modelo de Virginia Henderson, que abarca las intervenciones de enfermería para el tratamiento clínico y el abordaje quirúrgico.

Necesidad de respirar: los cuidados de enfermería iniciales dependen de la gravedad del síndrome. La prioridad es asegurar la vía aérea del paciente. Requiere desde cuidados posturales hasta la ventilación nasotraqueal en los casos más graves. En los pacientes que responden de forma favorable a los cuidados posturales, se utiliza una cánula de Mayo (Foto 3) o en su defecto un chupete no ortodóntico. El uso de estos accesorios permite mantener la lengua en el lugar correcto y asegurar el paso de aire.

La observación del color, del esfuerzo respiratorio y la entrada de aire en ambos campos pulmonares serán datos importantes a tener en cuenta. Posiblemente sufrirán variaciones de acuerdo a la posición en la que se encuentre el paciente.

Foto 3. Cánula de Mayo



Cánula de Mayo: Es una pieza plástica ahuecada para permitir el paso del aire durante la inspiración y espiración del RN.

En todo momento la monitorización con oximetría de pulso se hace imprescindible, requiera o no oxigenoterapia. La obstrucción disminuye la saturación y provoca hipoxia e hipercapnia. Ambos datos se detectan en el estado ácido-base; por lo tanto se precisa un seguimiento de los mismos.

La presencia de apneas, dificultad respiratoria y alteración del estado ácido-base, marcan el requerimiento de oxigenoterapia a través de un tubo nasotraqueal (Foto 4) que será colocado por un endoscopista, debido a la dificultad de observar la laringe por la boca pequeña y la lengua retraída. La asistencia al endoscopista es crucial en la preparación del material, la analgesia adecuada y la fijación segura del tubo.

Cuadro 2. Periodos de la distracción

Período de latencia	Período de distracción	Período de consolidación
Es el periodo de espera, desde que se realiza la osteotomía y se coloca el sistema de distracción mandibular hasta que se comienzan a mover los fragmentos. Se extiende entre 5 y 7 días, durante los cuales se forma el callo óseo.	Una vez formado el callo, se comienza a activar el distractor, para separar progresivamente los fragmentos.	Es el tiempo que necesita el hueso para soldarse. Se mantienen colocados los distractores para que conserve la posición y la distancia entre los fragmentos. Habitualmente tiene una duración de 3 meses.

Foto 4. Intubación nasotraqueal



Intubación nasotraqueal: fijación segura, con tela adhesiva e hidrocoloide para la protección de la piel.

Necesidad de comer y beber: por su anatomía y tratamiento, los RN presentan alteración en la coordinación de la succión, respiración y deglución. La tolerancia gástrica se encuentra conservada, el aporte enteral se realiza por sonda orogástrica preferentemente con leche humana extraída y conservada en forma adecuada. De no ser posible la alimentación enteral, se utiliza una vía central para nutrición parenteral. Si existiera un descenso en la curva de peso, en algunos casos se puede recurrir a las dos vías, enteral y parenteral, para llegar al momento quirúrgico en mejores condiciones de su crecimiento ponderal. La presencia de dolor puede modificar la tolerancia gástrica.

Necesidad de eliminación: se encuentra conservada. El balance hídrico debe realizarse regularmente para un control exhaustivo de ingresos y egresos.

Necesidad de moverse y mantener una buena postura: el cuidado postural tiene incidencia directa en estos pacientes. El decúbito prono facilita la posición de la lengua hacia adelante, libera la vía aérea y drena la saliva. El prono disminuye el riesgo de broncoaspiración y la necesidad de aspiraciones frecuentes por la sialorrea.

Algunos autores sugieren colocar al paciente en posición de Trendelenburg o realzar los hombros con almohadillas para pronunciar la bajada de la cabeza; estas posturas no siempre son posibles. No se recomienda en pacientes prematuros ya que aumenta el riesgo de hemorragia intraventricular y tampoco en pacientes con alimentación enteral porque aumenta el reflujo gastroesofágico, muchas veces presente en este tipo de pacientes.

Los distractores siempre deben quedar libres de contacto externo, sin apoyar sobre la superficie del colchón ni con elementos encima. El sistema limita la movilización total del paciente. Teniendo en cuenta estas consideraciones, la rotación de decúbito se realiza igualmente con frecuencia, mediante elementos que favorezcan una postura confortable y eviten el acortamiento muscular.

Necesidad de dormir y descansar: el RN dentro de la UCIN se encuentra expuesto a situaciones que le generan estrés. Una intervención importante y muchas veces difícil de realizar es hacer que se respete el sueño del RN. El sueño es reparador lo cual lo hace esencial para el desarrollo y el crecimiento. Es de buena práctica organizar los cuidados junto con el equipo de salud para disminuir la cantidad de contactos innecesarios. Mediante cuidados individualizados brindamos contención y confort lo que nos permite diferenciar entre estrés y dolor. Necesitamos discernir estos conceptos y evaluar la presencia de dolor mediante escalas de valoración. En especial en el posquirúrgico y en el "período de distracción". No se encuentra bibliografía que considere el procedimiento de la separación de fragmentos óseos como doloroso, pero tampoco hay estudios que demuestren lo contrario.

Necesidad de vestirse: el recién nacido puede vestirse sin ninguna dificultad; procurar el uso de ropa que no requiera introducirse por la cabeza, que pueda colocarse y retirarse fácilmente.

Necesidad de mantener temperatura corporal: en el periodo postquirúrgico inmediato por los efectos anestésicos en algunas ocasiones se debe brindar calor utilizando servocontrol; recuperada la normotermia, vestir gradualmente al RN; probablemente ya ha superado el mes de vida y no requiere aporte de calor extra para termorregular.

Necesidad de higiene personal: no hay impedimento para realizar el baño y acondicionar la unidad. Los distractores son una puerta de entrada importante para los gérmenes. Higienizar con clorhexidina jabonosa al 4% y gasa estéril, después enjuagar con solución fisiológica y dejar la zona bien seca. Algunos cirujanos optan por el tratamiento local con gasa furacinada o crema de mupiricina, para evitar el crecimiento bacteriano (Foto 5).

La higiene del RN es un buen momento para trabajar con los padres. Para ellos puede resultar impresionante la presencia de los distractores; enseñar pautas a tener en cuenta y ofrecer seguridad.

Foto 5. Cuidado con gasas furacinadas



Gasas furacinadas: su utilización disminuye el riesgo de colonización del sitio de punción con bacterias patógenas.

Necesidad de evitar los peligros: al igual que con todos los pacientes, la higiene de la unidad y el chequeo del correcto funcionamiento de la misma es responsabilidad de enfermería a fin de brindar un cuidado seguro. Existe un riesgo potencial de broncoaspiración e infecciones pulmonares

frecuentes. Instruir a la madre en la prevención y en la detección precoz de los signos de alarma como la tos, el ahogo y la hipertermia.

Necesidad de comunicarse: el RN muestra en forma continua su desarrollo a través de sus manifestaciones fisiológicas y físicas. El cuidado para el neurodesarrollo permite al enfermero interpretar y reconocer cuándo el RN está cómodo, listo para interactuar o bien para ser atendido por el equipo de salud. Tener en cuenta que el RN es parte de una familia; incorporar a los padres al plan de cuidados para fomentar el apego y el vínculo. Dar espacio para la expresión de dudas y temores.

Necesidad de las propias creencias y valores: respetar y acompañar las creencias de la familia. Atraviesan por una situación difícil; el acompañamiento espiritual es muy positivo para ellos.

Necesidad de sentirse realizado: fortalecer el autoestima de los padres como cuidadores irremplazables. Estimular el vínculo y el apego mediante la incorporación al cuidado cotidiano.

Necesidad de aprender: el ser humano tiene la capacidad de adaptarse. Los padres aprenden de la experiencia a reali-

zar los cuidados específicos que requiere su hijo, la prevención de lesiones y el seguimiento.

Necesidad de recrearse: favorecer el juego mediante la estimulación sensorial. Fomentar en los padres actividades alejadas de su problemática.

Conclusión

Los pacientes que tienen diagnóstico de síndrome de Pierre Robin dentro de la UCIN, demandan una valoración exhaustiva e interdisciplinaria que guíe las intervenciones, no sólo para proveer los cuidados oportunos al neonato sino a los padres quienes van a ser los cuidadores irremplazables para ese RN.

Nuestro ejemplo en el trabajo diario y la posibilidad de permanencia de los padres junto a su hijo es la mejor manera de contribuir a la preparación del alta. Recibir el agradecimiento de la familia cuando egresa es un momento que como profesionales gratifica para seguir capacitándonos y ser mejor enfermeros cada día.

Bibliografía

1. Cannizzaro C, Rodríguez JC. Secuencia de Pierre Robin. En: Ferro M, Cannizzaro C, Rodríguez S. Neonatología quirúrgica. 1ª Ed. Buenos Aires. Grupo Guía; 2004. p. 251-257.
2. Redett R. Children's Craniofacial Association. En: Guía para entender la secuencia de Pierre Robin. Disponible en: www.ccakids.com/assets/syndromebk_pierreroobin_esp.pdf. Consultada en línea: el 12 de mayo del 2016.
3. Mulliken J, MacDonaid. Hendidura labiopalatina y secuencia de Pierre Robin. En: Hansen A, Puder M. Manual de cuidados intensivos en cirugía neonatal. 2ª Ed. Buenos Aires. Editorial Panamericana; 2009. p.119-133.
4. Herrera GR. Manejo de la vía aérea en pacientes con secuencia de Pierre Robin. Acta Pediátrica Costarricense. Enero 2013;vol.7(Sup.):193-194. [Consulta: 20 abril del 2016] Disponible en: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/apc/v7supl/art74.pdf>
5. Lissauer T, Fanaroff A. Neonatología. Lo esencial de un vistazo. 2ª ed. Editorial Panamericana; 2014. p. 328-332.
6. Morovic CG, Monasterio L. Distracción ósea en secuencia Pierre Robin. Rev Iberolatín Cir Plast 2002; 28: 241-6.
7. Martínez Plaza A, Fernández Valadés R, López Antonio E, García Medina B, Capitán Cañadas LM, Monsalve Iglesias F. Cambios en la dimensión de la vía aérea en pacientes con secuencia de Pierre-Robin asociada a síndromes malformativos tras distracción mandibular: planificación del vector de distracción. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac [online]. 2015, vol.37, n.2, pp.71-79.