

Hospital Pediátrico Universitario «William Soler»

Cirugía neonatal maxilofacial: 10 años de experiencia (1994 a 2005)

Dra. Zoila del S. López Díaz¹

RESUMEN

El universo de estudio estuvo formado por todos los neonatos (21 niños) atendidos en nuestro hospital en el período de 1994 a 2005. A todos les realizamos valoración de la patología bucomaxilofacial que presentaron al momento de nacer y que ponía en peligro su vida, y se aplicó tratamiento quirúrgico. Entre las causas que mayor número de veces motivaron necesidad de atención estuvieron la dificultad para la alimentación (85,8 %) y la dificultad ventilatoria (61,9 %). En el 61,9 % de los casos se detectó la patología bucomaxilofacial en el examen físico neonatal. En los restantes neonatos fueron detectadas en la unidad de cuidados intensivos. El 80,5 % de los niños nacieron de embarazos a término y tuvieron buen peso al nacer (66,7 %). Predominó el sexo femenino, el color blanco de la piel y la procedencia familiar urbana. Las patologías más frecuentemente tratadas fueron las malformaciones vasculares (19,0 %), el síndrome de Pierre Robin (14,3 %) y los tumores bucofaríngeos (14,3 %). Se presentaron complicaciones posoperatorias solo en los pacientes con síndrome de Pierre Robin (2 pacientes; 9,6 %). Fallecieron 5 (21,7 %) del total niños estudiados, principalmente pacientes con trisomías, cuyos pesos al nacer estuvieron entre 1000 y 2500 g (80 %) y bajo conteo de Apgar al minuto y a los 5 minutos de nacidos.

Palabras clave: Cirugía maxilofacial neonatal, recién nacido, tratamiento quirúrgico maxilofacial.

Al concluir el año 2005, nuestro país reporta una tasa de mortalidad infantil de 6,2 por cada 1000 nacidos vivos, cifra que denota excelentes resultados en el trabajo del Programa de Atención Materno Infantil (PAMI), programa prioritario entre todos los llevados a cabo por el Ministerio de Salud Pública para dar atención de salud a la población cubana. Gracias a él recibe atención multidisciplinaria especializada y parto

institucionalizado el 100 % de todas las gestantes del país, y garantiza además que a todo niño cubano se le realice diagnóstico prenatal y se examine por un médico neonatólogo al momento de nacer. Ello permite que se detecte tempranamente cualquier patología neonatal que requiera valoración o tratamiento quirúrgico de forma inmediata o mediata.

Por ser nuestro hospital el centro de referencia para la cirugía neonatal en cualquiera de las especialidades quirúrgicas, nuestro servicio, desde su fundación en 1985, no ha podido estar ajeno al diagnóstico y desempeño de la cirugía maxilofacial en el recién nacido. Ello nos ha permitido acumular resultados y experiencias por más de 20 años en este grupo o categoría especial de enfermedades y defectos de trascendencia relevante, debido a su escasa incidencia y a que siempre comprometen la capacidad de supervivencia del neonato al afectar la ventilación, la alimentación o su futura adaptación al medio ambiente desde el punto de vista biológico, psicológico o social.

Si tenemos presente que la cara refleja estados de salud, emociones y carácter ya que es la «fachada» por la que se juzga o se percibe a una persona y que, a su vez, permite a las personas intercambiar con su entorno, pues en ella se alojan los órganos determinantes para la visión, la respiración, el olfato, la deglución, el gusto y el lenguaje hablado; estaremos de acuerdo en que lo que afecta a la cara afecta a los órganos que en ella se albergan y perturba la parte más visible del cuerpo, así como a las funciones vitales que allí realizan.

El impacto psicológico de un tumor o una deformidad facial congénita o adquirida determina la conducta social de un individuo y de las personas que le rodean. *Clifford*¹ plantea que la desfiguración o la imposibilidad de realizar alguna de las funciones vitales propias de los órganos alojados en la cara, origina «un bebé diferente», pues este no alcanza el estándar mínimo de aceptabilidad funcional o estética propios de un individuo de su edad.

La patología maxilofacial neonatal puede clasificarse en tres grandes grupos: sindrómica, malformativa y tumoral, e implica condiciones especiales para la familia, el neonatólogo, el anestesiólogo y el cirujano maxilofacial, debido a que, al comprometer seriamente la vida, es una verdadera emergencia médica que imposibilita la alimentación, impide la ganancia de peso neonatal y provoca emergencias ventilatorias. Por esta razón, su evolución y tratamiento constituye un gran reto anestésico-quirúrgico, pues estas lesiones comprometen de manera determinante la permeabilidad, la intubación y el control de la vía aérea y la hemodinámica del paciente. Propician un momento de decisión y de improvisación, que requiere especial destreza.

Para la familia es un verdadero «*shock* psicológico», pues conlleva momentos de temor, incertidumbre y sentimientos de culpas. Los familiares, esperanzados en nuestra información y pronóstico, esperan casi siempre, temerosos y angustiados, el resultado final del posoperatorio.

Poco o casi nada se publica en nuestro país acerca de la cirugía maxilofacial neonatal, lo que nos ha motivado a valorar los resultados de nuestro trabajo de los últimos 10 años, en cuanto al momento en que se detecta la patología, el compromiso o la imposibilidad respiratoria o para la alimentación, la edad de los pacientes al llegar a la unidad de cuidados intensivos, diagnóstico, operaciones o procedimientos realizados,

complicaciones posoperatorias y mortalidad, etc. Este análisis nos ha permitido mostrar resultados y arribar a conclusiones que nos sentimos obligados a compartir con los colegas más jóvenes.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, lineal y retrospectivo de 21 pacientes neonatos (edad de 0 a 30 días) afectados al momento de nacer por enfermedades bucomaxilofaciales que necesitaron valoración y atención inmediata por parte del cirujano maxilofacial para preservarles la vida. Estos pacientes fueron operados entre enero de 1994 y diciembre de 2005.

Los datos referentes a la patología, el compromiso o la imposibilidad respiratoria o para la alimentación, la edad de los pacientes al llegar a la unidad de cuidados intensivos, diagnóstico, operaciones o procedimientos realizados, complicaciones posoperatorias y mortalidad, sexo y edad gestacional se vertieron en una planilla de recolección de datos confeccionada al efecto, lo que nos permitió arribar a resultados, expresados en tablas, y a las conclusiones de nuestro trabajo.

RESULTADOS

En más del 62 % de los casos estudiados la patología bucomaxilofacial se detectó al momento de nacer mediante el examen físico inicial realizado por el neonatólogo. En los casos restantes la detección tuvo lugar en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN). Cabe señalar que a ningún paciente se le realizó diagnóstico prenatal del tumor o de la malformación, mediante estudio ultrasonográfico.

El 61,9 % de los niños presentó dificultad o imposibilidad para la ventilación y el 82,8 %, imposibilidad o dificultad para la alimentación por vía natural, por diferentes causas, siendo estos los motivos de consulta más frecuentes con el cirujano maxilofacial. Cabe destacar que la mayoría de los pacientes que presentaron imposibilidad ventilatoria también presentaron serias dificultades para la alimentación.

Todos los pacientes que presentaron dificultad o imposibilidad respiratoria (61,9 %) requirieron de apoyo ventilatorio: el 33,3 % por sufrir dificultades ventilatorias graves causadas por síndromes o malformaciones bucofaciales y el 28,6 % restante por presentar obstrucción mecánica de la vía aérea producto de un tumor. Las dificultades para la alimentación por vía natural se presentaron en el 82,8 % de los niños afectados y fue necesario recurrir a otros métodos de alimentación, como el uso de la sonda nasogástrica o la gastrotomía. Esta última fue practicada a 2 del total de casos tratados (9,3 %) (tabla 1).

Tabla 1. *Compromiso o imposibilidad para la ventilación o la alimentación*

Ventilación	Cantidad de pacientes	%	Alimentación por vía natural	Cantidad de pacientes	%
Compromiso	7	33,3	Compromiso	16	76,5

Imposibilidad	6	28,6	Imposibilidad	2	6,3
Sin alteraciones	8	38,1	Sin alteraciones	3	14,2
Total	21	100,0	Total	21	100,0

Al ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatales hubo predominio del grupo de edad de menores de 1 día de nacidos. No obstante, a los 14 días de edad, el 76,2 % de los pacientes, o sea aquellos que necesitaron tratamiento quirúrgico, ya lo habían recibido de forma definitiva y se había restablecido la alimentación y la ventilación por la vía natural.

En el 90,5 % de los casos predominó la edad gestacional entre 37 y 42 semanas: embarazo a término, con buen peso al nacer, pues los niños normopeso ocuparon el primer lugar (47,6 %). A éstos le siguió el grupo de peso entre 1000 y 2500 g (42,8 %), por lo que estuvimos ante pacientes con buenas posibilidades para soportar el tratamiento quirúrgico y, por tanto, con buenas posibilidades de supervivencia. Predominó el sexo femenino, el color blanco de la piel y la procedencia familiar urbana.

En cuanto al diagnóstico de las patologías con mayor frecuencia encontradas en la región bucomaxilofacial, estuvieron presentes en orden de frecuencia: las malformaciones vasculares, las sindrómicas y las tumorales. La malformación vascular fue la más frecuente en el universo estudiado, específicamente la de tipo linfático (19,0 %). Entre las patologías sindrómicas destacan el síndrome de Pierre Robin (3 pacientes; 14,3 %) seguido, con un caso cada uno, de otros síndromes como el velocardiofacial, de Morh, de Hanhart, de Beckwith y CHARGE (sigla en inglés formada por las primeras letras de cada anomalía o padecimiento que lo caracterizan: *coloboma of the eye*, ‘coloboma del ojo’; *heart defects*, ‘anomalías del corazón’; *atresia of the nasal choanae*, ‘atresia del coana’; *retardation of growth or development*, retraso en el crecimiento o en el desarrollo’; *genital or urinary abnormalities*, ‘trastornos genitales o urinarios’; y *ear abnormalities and deafness*, ‘anomalías del oído y sordera’).

Los tumores bucofaríngeos se presentaron en 3 casos (14,3 %): un teratoma, un mioblastoma y un epignatus. cabe destacar que las trisomías también estuvieron presentes: 2 pacientes afectados de trisomía 13 (9,8 %) y dos pacientes con trisomía q10plus y 18, un caso cada una (tabla 2).

Tabla 2. Diagnóstico de la patología bucomaxilofacial

	Cantidad de pacientes	%
Síndrome de Pierre Robin	3	14,3
Síndrome velocardiofacial	1	4,7
Síndrome de Mohr	1	4,7
Síndrome de Hanhart	1	4,7
Síndrome de Schinzel Giedon	1	4,7
Síndrome de Beckwith	1	4,7
Síndrome CHARGE	1	4,7

Trisomía 13	2	9,8
Trisomía Q 10 <i>plus</i>	1	4,7
Trisomía 18	1	4,7
Higroma quístico cervicofacial	3	14,3
Hemangioma de cara y cuello	1	4,7
Colgajo (<i>flap</i>) bilateral	1	4,7
Tumores (teratoma de la pared posterior de la nasofaringe; mioblastoma y epignatus)	3	14,3
Total	21	100

Entre las operaciones y procedimientos quirúrgicos realizados, continuó siendo la traqueotomía el recurso de emergencia por excelencia para la preservación de la vida, el cual ocupó en nuestro universo de trabajo el 28,6 % (6 casos) del total de operaciones o procedimientos realizados, seguido de la fijación labio-mento en el síndrome de Pierre Robin y las exéresis parciales y totales de los tumores, con el 14,3 % cada una (tabla 3).

Tabla 3. Operaciones y procedimientos quirúrgicos realizados

	Cantidad de pacientes	%
Traqueotomía	6	28,6
Exéresis tumoral total	3	14,3
Exéresis tumoral parcial	3	14,3
Fijación labiolingual	3	14,3
Gastrotomía	2	9,5
Sección brida intermaxilar	1	4,7
Subtotal	20	95,2
Terapia con interferón alfa-2 recombinante dentro de la lesión	1	4,7
Total	21	100,0

Dos pacientes (9,5 %) presentaron complicaciones posoperatorias, ambos con síndrome de Pierre Robin. Uno de ellos presentó dehiscencia de la herida de la fijación labiolingual producto de una infección y el otro, la rotura de la sutura de alambre labio-mento.

La mortalidad se comportó con un 21,7 % (5 niños fallecidos). Entre ellos predominaron las trisomías, con 3 pacientes fallecidos, mientras que los otros niños estaban afectados por síndrome de Hanhart, uno, y el otro, por un síndrome CHARGE. Todos presentaron valores muy bajos al conteo de Apgar, tanto al primer minuto como a los 5 min de nacidos. Entre estos niños predominó el peso al nacer de 1000 a 2500 g (4 pacientes; 80 %) (tabla 4).

Tabla 4. Mortalidad

	Cantidad de pacientes	%
Trisomía 13	2	40
Trisomía 18	1	20
Síndrome de Hanhart	1	20
CHARGE	1	20
Total	5	100

DISCUSIÓN

En todos los pacientes estudiados la patología bucomaxilofacial se detectó al momento de nacer, mediante el examen físico inicial realizado por el neonatólogo, o en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN). Cabe señalar que a ninguno de nuestros pacientes se les realizó diagnóstico prenatal del tumor o de la malformación mediante estudio ultrasonográfico, con lo cual no coinciden nuestros resultados con los reportes de la literatura revisada, según la cual varios autores realizan y recomiendan el diagnóstico ultrasonográfico prenatal de los teratomas de la boca, el cuello y el paladar blando.²⁻⁵ Debido a que en nuestro medio la presentación de estos es infrecuente, no existe pensamiento médico aún para la sospecha de estas enfermedades y, de realizarse el diagnóstico, este es más bien un hallazgo ultrasonográfico.

En el universo estudiado la mayoría de las entidades patológicas de tipo sindrómico, malformativo o tumoral que afectan al complejo bucomaxilofacial en la edad neonatal, motivan, desde el nacimiento, serias dificultades para la ventilación o la alimentación por vía natural, hecho que las convierte en verdaderas emergencias quirúrgicas, lo cual debe tener muy presente el cirujano maxilofacial cuando sea requerido a interconsulta. En este sentido, nuestros resultados coinciden plenamente con los de estudios similares reportados en la literatura,⁶⁻¹³ en los cuales se documenta la existencia de serios compromisos o dificultades para la alimentación o la ventilación en los neonatos afectados de anomalías congénitas o de tumores en esta región.

Un elevado número de nuestros pacientes requirió apoyo ventilatorio (61,9 %), lo cual coincide con lo documentado en la literatura,^{6-11,14-16} donde se reporta la necesidad de apoyo ventilatorio como tratamiento temporal de la emergencia ventilatoria resultante de la presencia de una malformación u obstrucción de la vía aérea causada por un tumor hasta tanto se lleve a cabo la solución definitiva del problema.

Otro gran problema que sufren estos pacientes es la alimentación por vía natural, pues la presencia de un tumor y la dificultad respiratoria creada por un síndrome, o por una gran malformación vascular, la impide o dificulta. Pudimos corroborar este hecho en los pacientes que conforman nuestro universo estudiado, donde el 82,8 % de los niños presentó serias dificultades para la alimentación por vía natural, siendo necesario recurrir a otros métodos como el uso de la sonda nasogástrica o la gastrotomía. Estos resultados coinciden con los reportados por *Gopinath V. K.* y *Muda W. A.*,¹⁷ en niños con fisuras de labio y paladar, y con los resultados de *Prodoehl D. C.* y *Shatuck K. E.*,¹⁸ con niños afectados de síndrome de Pierre Robin. Estos autores plantean iguales dificultades para la alimentación e iguales formas y uso de métodos alternativos que los nuestros, en aras de mantener a toda costa las ganancias o por lo menos menores pérdidas en la ganancia de la curva de peso neonatal, antes, durante y después de todo el

manejo y tratamiento definitivo de la entidad patológica bucomaxilofacial que la originó.

Al analizar la frecuencia de presentación de las entidades patológicas bucomaxilofaciales encontradas en la edad neonatal, vemos en el universo estudiado que son las malformaciones vasculares las de mayor frecuencia y, entre ellas, las de tipo linfático, con un 19,0 % del total, resultado que no coincide con los reportados en la literatura, donde se reportan las malformaciones vasculares linfáticas en el recién nacido como de rara frecuencia.¹⁹⁻²¹ Algunos autores informan que son los angiomas-hemangiomas los más comunes,²²⁻²⁵ pero en nuestro estudio no se comportó de esa forma: en 10 años solo tuvimos un caso.

Entre las patologías sindrómicas destaca el síndrome de Pierre Robin (micro-retrognatia, glosoptosis y fisura palatina) y ello coincide con resultados de otros reportes,^{10,13-16,18,26,27} donde se habla de este como de uno de los síndromes de presentación más frecuente, el cual se acompaña de una verdadera emergencia ventilatoria en el recién nacido, causada por la micro-retrognatia y la glosoptosis características. Otros síndromes a tener en cuenta –aunque de presentación más esporádica pero vistos entre nuestro neonatos–, son el síndrome velocardiofacial,^{28,29} síndrome de Morh,³⁰⁻³³ síndrome de Hanhart,³⁴⁻³⁶ síndrome de Beckwith,^{37,38} y CHARGE,^{39,40} donde los reportes de los diferentes autores ya citados coinciden con los nuestros.

En cuanto a los tumores bucofaríngeos nuestros resultados coinciden con varios autores,⁴¹⁻⁴³ según los cuales estos son tumores sólidos, no malignos, de presentación muy rara, que causan obstrucción mecánica de la vía aérea que impiden además la alimentación por vía natural. Su resección no es fácil, pero una vez lograda tienen un buen pronóstico pues no recidivan. Diversos autores reportan al teratoma como el tumor de presentación más frecuente en la región estudiada en edad neonatal⁴⁴⁻⁴⁷ y nosotros solo tuvimos un caso. Los restantes tumores encontrados en nuestro estudio fueron: un mioblastoma, cuya descripción y rarísima presentación nos hace coincidir con otros autores;^{48,49} y un epignatus, que también aparece publicado en la literatura.^{50,51} Coincidimos plenamente en que es un tumor formado por las tres capas blásticas, que se inserta en uno de los maxilares del neonato y que puede llegar a afectar la región intracraneal (como ocurrió en nuestro caso). La literatura consultada señala además que es de muy infrecuente presentación.

Cabe destacar que las trisomías también estuvieron presentes, con predominio de la trisomía 13 (2 casos) y las trisomía Q10plus y 18, con un caso cada una. Al revisar en la literatura tanto la forma de presentación y evolución como el desenlace en cada una de ellas, entramos resultados similares a los nuestros.^{52,53}

Entre las operaciones o procedimientos realizados continúa siendo la traqueotomía un recurso de emergencia para la preservación de la vida, lo que concuerda plenamente nuestros resultados, en cuanto a indicación, proceder, permanencia y complicaciones. Varios autores,⁵⁴⁻⁵⁸ la realizan antes de cualquier otro proceder o conducta quirúrgica definitiva cuando exista emergencia ventilatoria. Su uso es temporal, ya que se retira una vez efectuado el tratamiento definitivo, aunque también se emplea como tratamiento definitivo en los casos de tumores vasculares irresecables en la base de la lengua. No encontramos cifras exactas del número o porcentaje de pacientes en los que

ha sido empleada de esta forma, los cuales nos permitirían comparar nuestros resultados (6 casos; 28,6 %). El segundo lugar lo comparten la fijación linguo-labio-mentón en el síndrome de Pierre Robin, con las resecciones parciales y totales de los tumores.

Cabe señalar que en la fijación labio-lingual, para el tratamiento de la glosoptosis en el síndrome de Pierre Robin, nuestros resultados coinciden plenamente con otros reportes,⁵⁹⁻⁶² donde se plantea que una vez realizada esta fijación, la emergencia ventilatoria desaparece y la fijación ayuda al crecimiento y desarrollo mandibular a corto plazo. No obstante, debemos señalar que la única experiencia de complicaciones posoperatorias presentada en nuestro universo de trabajo fue precisamente con esta técnica, al ocurrir dehiscencia de la herida linguo-labial producto de infección y rotura de la sutura de alambre, base de lengua-mentón, y que no encontramos situaciones similares en la literatura consultada.

La mortalidad se comportó con un 21,7 % (5 fallecidos). Como era de esperar predominaron las trisomías, pero tuvimos también un paciente con síndrome CHARGE y otro con síndrome de Hanhart. Al comparar con reportes internacionales este resultado para este grupo de pacientes, observamos que en nuestro medio la mortalidad se comporta de manera bastante similar, pues varios autores señalan una mortalidad para este grupo de pacientes entre el 80 % y el 95 % durante los primeros 14 días de la vida.⁶³⁻⁶⁷

SUMMARY

The universe of study was composed of all the neonates (21) seen at our hospital from 1994 to 2005. The oral maxillofacial pathology that they presented at birth and endangered their lives was assessed to apply surgical treatment. Among the main causes requiring medical care were feeding difficulties (85,8 %) and ventilatory difficulties (61,9 %). The physical neonatal exam also detected the oral maxillofacial pathology in 61,9 % of cases. The problems in the rest of neonates were detected in the Intensive Care Unit. Of the total number, 80,5 % of children were born from term pregnancy and 66,7 % were born with adequate weight. Females, Caucasians and urban environment predominated. The most common treated pathologies were vascular malformations (19 %), Pierre Robin syndrome (14,3 %) and oralpharyngeal tumors (14,3 %). Postoperative complications occurred only in patients affected by Pierre Robin syndrome (2 patients; 9,6 %). Five children died (21,7 %), mainly those with trisomy, whose birthweight ranged from 1000 to 2500 g (80 %) and low Apgar score at one minute and at 5 minutes of birth.

Key words: neonatal maxillofacial surgery, newborn, surgical maxillofacial treatment.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Clifford S, Gregg JB, Zimmerman L, Gregg PS. Craniofacial anomalies in the Upper Missouri River over a millennium: archaeological and clinical evidence. *Cleft Palate J*. 1981 Jul; 18(3):210-22.
2. Polak P, Santavy J, Micanik B, Hyjanek J, Burnog T, Brozda A. An unusual tumor of the oral cavity in a fetus and prenatal ultrasonography- case report. *Ceska Gynecol*. 2002 May;67(3):163-7.
3. Berge SJ, von Lindern JJ, Appel T, Braumann B, Niederhayen B. Diagnosis and management of cervical teratomas. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2004 Feb;42(1):41-5.
4. Tamura T, Yamataka A, Okazaki T, Hosoda Y, Lane GJ, Miyano T. Management of a prenatally diagnosed huge teratoma arising from the soft palate. *Asian J Surg*. 2006 Jul;29(3):212-5.
5. Kosmaidou-Aravidou Z, Siabalioti G, Karpathios S, Grigori P, Panani A. prenatal diagnosis of a cervical teratoma with a cytogenetic study. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2006 Jun;19(6):377-9.
6. Zerella JT, Finberg FJ. Obstruction of the neonatal airway from teratomas. *Surg Gynecol Obstet*. 1990 Feb;170(2):126-31.
7. Matsuno A, Narimatsu E, Kanaya N, Sumita S, Iwasaki H, Namiki A. Airway difficulty associated with multiple teratomas of the oral cavity in a newborn infant. *Masui*. 1997 Aug;46(8):1114-7.
8. Gibson SE. Airway management in children with craniofacial anomalies. *Med Health R I*. 2001 Dec;84(12):403-5.
9. Infosino A. Pediatric upper airway and congenital anomalies. *Anesthesiol Clin North America*. 2002 Dec;20(4):747-66.
10. Sakai Y, Sagata Y, Kato M, Goh R, Koyama A. Anesthetic management for cleft palate plasty in a patient with Pierre-Robin syndrome. *Masui*. 2004 Jul;53(7):813-5.
11. Hullett BJ, Shine NP, Chambers NA. Airway management of three cases of congenital cervical teratoma. *Paediatr Anaesth*. 2006 Jul;16(7):794-8.
12. Janssen LM, van der Aa EG, Bruinenberg JF, Schilder AG. Obstruction of the nose in newborns. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2004 May; 29;148(22):1069-7.
13. Schaefer RB, Gosain AK. Airway management in patients with isolated Pierre Robin sequence during the first year of life *J Craniofac Surg*. 2003 Jul;14(4):462-7.
14. Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Barbieri MA, Bettiol H, Gutierrez MR. Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J*. 2001 Mar;38(2):171-5.
15. Li HY, Lo LJ, Chen KS, Wong KS, Chang KP. Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002 Aug 1;65(1):45-51.
16. Schaefer RB, Gosain AK. Airway management in patients with isolated Pierre Robin sequence during the first year of life. *J Craniofac Surg*. 2003 Jul;14(4):462-7.
17. Gopinath VK, Muda WA. Assessment of growth and feeding practices in children with cleft lip and palate *Southeast Asian J Trop Med Public Health*. 2005 Jan;36(1):254-8.
18. Prodoehl DC, Shattuck KE. Nasogastric intubations for nutrition and airway protection in Infants with Robin sequence. *J Perinatol*. 1995 Sep-Oct; 15(5):395-7.

19. Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G, Cornus AS, Desuter G. Lymphatic malformations of head and neck: retrospective review and support for staging. *Head Neck* 2001 Apr;34(4):326-37.
20. Ozen IO, Maralioglu S, Karabulut R, Demirogullari B, Sonmez K, Turkyilmaz Z, *et al.* Surgical treatment of cervicofacial cystic hygromas in children. *ORL J Otorhinolaryngol Relate Spec.*2005;67(6):331-4.
21. de Queiroz AM, Silva RA, Margado LC, Nelson-Filho P. Dental care management of a young patient with extensive lymphangioma of the tongue: a case report. *Spec Care Dentist.* 2006 Jan-Feb;26(1):20-4.
22. Prochazkova L, Machalka M, Prochazka J, Teel F, Klinovic MI. Arteriovenous malformations of or facial area. *Acta Chir Plast* 2000;42(2):55-9.
23. Van Zele D, Heymans O, Gilon Y, Flondrow P, Fissette J. Management of haemangioma and vascular malformations. *Rev Med Liege* 2001 Jun;56(6):420-6.
24. Van Aalst JA, Bhuller A, Sadove AM. Paediatric vascular lesions. *J Craniofac Surg* 2003 Jul;14(4):566-83.
25. Ethunandan M, Mellor TK. Haemangioma and vascular malformations of the maxillofacial region- a review. *Br J Oral Maxillofacial Sug* Aug; 44(4):263-72.
26. Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Robin sequence: a single treatment protocol. *J Pediatr (Rio J).* 2005 Jan-Feb;81(1):14-22.
27. Jakobsen LP, Knudsen MA, Lespinasse J, Garcia Ayuso, Ramos C, Fryns JP, *et al.* The genetic basis of the Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006 Mar;43(2):155-9.
28. Butts SC, Tatum SA 3rd, Mortelliti AJ, Shprintzen RJ. Velo-cardio-facial syndrome: the pediatric otolaryngologist's perspective. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005 Dec;13(6):371-5.
29. Shprintzen RJ, Higgins AM, Antshel K, Fremont W, Roizen M, Kates Wl. Velo-cardio-facial syndrome. *Curr Opin Pediatr.* 2005 Dec;17(6):725-30.
30. Sakai N, Nakakita N, Yamazaki YM, Ui K, Uchinuma EI. Oral-facial-digital type II (Morh syndrome): clinical and genetic manifestations. *Craniofac Surg.* 2002 Mar; 13(2):321-6.
31. Lindeboom JA, Kroon FH, de Vires J, van den Akker HP. Multiple recurrent and novo odontogenic keratocysts associated with oral-facial-digital syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol, Oral Radiol Endod* 2003 Apr; 95(4):458-62.
32. Okten A, Mungan L, Orhan E, Cakir M. Hypothalamic hamartoma, cerebellar hypoplasia, facial dimorphism and very atypical combination of polydactyly: is it a new variant of oro-facio-digital syndrome. *Genet Couns* 2005, 16(1):101-5.
33. Lesca G, Fallet-Bianco C, Plauchu H, Vitrey D, Verloes A, Attia-Sabal J. Orofaciodigital syndrome with cerebral dysgenesis. *Am J Med Genet A.* 2006 Apr 1;140(1):757-63.
34. Knoll B, Karas D, Persing JA, Shin J. Complete congenital bony synnathia in a case of oromandibular limb hypogenesis syndrome. *J Craniofac Surg,* 2000;11(4):398-404.
35. Kilic N, Kiristioglu I, Balkan E, Dogruvol H. Oromandibular limb hypogenesis and gastroschisis. *J. Pediatric Surg.* 2001 Jul;36(7):E15.
36. Ugurlu K, Karsidag S, Huthut I, Yildiz K, Bas L: .Congenital fusion of the maxillo and mandible: *J Craniofac. Su.* 2005 Mar; 16(2):287-91.
37. Weksberg R, Shuman C, Smith AC. Beckwith-Wiedemann syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2005 Aug 15;137(1):12-23.

38. Enklaar T, Zabel BU, Prawitt D. Beckwith-Wiedemann syndrome: multiple molecular mechanisms. *Expert Rev Mol Med*. 2006 Jul 17; 8(17):1-19.
39. Stromland K, Sjogreen L, Johansson M, Ekman Joelsson BM, Miller MI. CHARGE association in Sweden: malformations and functional deficits. *Am J Med Genet A*. 2005 Mar 15;133(3):331-9.
40. Issekutz KA, Graham JM Jr, Prasad C, Smith IM, Blake KD. An epidemiological analysis of CHARGE syndrome: preliminary results from of Canadian study. *Am J Med Genet A*. 2005Mar 15;133(3):309-17.
41. Chattopadhyay A, Patra R, Vijaykumar. Oral tumours in newborn. *Indian J Pediatr*. 2003 Jul;70(7):587-8..
42. Albert A, Cruz O, Montaner A, Vela A, Badosa J, Castanon M, *et al*. Congenital solid tumors. A thirteen-year review. *Cir Pediatr*. 2004 Jul; 17(3):133-6.
43. Martinez-Climent J, Cavalle T, Ferris Tortajada J. Non-malignant tumours that can mimic cancer during the neonatal period. *Eur J Pediatr Surg*. 1995 Jun;5(3):156-9.
44. Carr MM, Thorner P, Phillips JH. Congenital teratomas of the head and neck. *J Otolaryngol*. 1997 Aug;26(4):246-52.
45. Jarrahy R, Cha ST, Mathiasen RA, Shahinian HK. Congenital teratoma of the oropharyngeal cavity with intracranial extension: case report and literature review. *J Craniofac Surg*. 2000 Mar;11(2):106-12.
46. Cay A, Bektas D, Imamoglu M, Bahadir O, Cobanoglu U, Sarihan H. Oral teratoma: a case report and literature review. *Pediatr Surg Int*. 2004 Apr; 20(4):304-8.
47. Shine NP, Sader C, Gollow I, Lannigan FJ. Congenital cervical teratomas: diagnostic, management and postoperative variability. *Auris Nasus Larynx*. 2006 Mar;33(1):107-11.
48. Hicks J, Maura G. The spectrum of pediatric fibroblastic and myofibroblastic tumors. *Ultrastruct Pathol*. 2004 Sep-Dec;28(5-6):265-81.
49. Bilen BT, Alaybeyoglu N, Arslan A, Turkmen E, Aslan S, Celik M. Obstructive congenital gingival granular cell tumour. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Dec;68(12):1567-71.
50. Izadi K, Smith M, Askari M, Hackam D, Hameed AA, Bradley JP. A patient with an Epignathus: management of a large oropharyngeal teratoma in a newborn. *J Craniofac Surg*. 2003 Jul;14(4):468-72.
51. El-Musa K.A., Shehadi R.S., Shehadi S. Surgical repair of unidirectional palatopharyngeal epignathus: Case report and review of literature. *Cleft Palate Craniofac J*. 2006 May;43(3):367-9.
52. Naguib KK, Al-Awadi SA, Moussa MA, Bastaki L, Gouda S, Redha MA. Trisomy 18 in Kuwait. *Int J Epidemiol*. 1999 Aug;28(4):711-6.
53. Kosho T, Nakamura T, Kawame H, Baba A, Tamura M, Fukushina K. Neonatal management of trisomy 18: clinical details of 24 patients receiving intensive treatment. *Am J Med Genet A*. 2006 May 1;140(9):937-44.
54. Palmer PM, Dutton JM, McCulloch TM, Smith RJ. Trends in the use of tracheotomy in the paediatric patient: the Iowa experience. *Head Neck*. 1995 Jul-Aug; 17(4):328-33.
55. Kramer B, Botos-Krremer AI, Eckel HE, Schlondorff G. Indications, complications, and surgical techniques for paediatric tracheotomies-up date. *J Pediatr Surg*. 2002 Nov;37(11):1556-62.
56. Midwinter KI, Carrie S, Bull PD. Paediatric tracheotomy: Sheffield experience 1979-1999. *J Laryngol Otol*. 2002 Jul;116(7):532-5.

57. Azizkhan RG, Rutter MJ, Cotton RT, Lim LH, Cohen AP, Mason JK. Lymphatic malformations of the tongue base. *J Pediatr. Surg* 2006 Jul ;41(7):1279-84.
58. Primuharsa Putra SH, Wong CY, Hazim MY, Megat Shiraz MA, Goh BS. Paediatric tracheotomy in Hospital University Kebangsaan Malaysia – a changing trend. *Med J Malaysia*. 2006 Jun;61(2):209-13.
59. Bedhet N, Mercier J, Gordeeff A, Mouzard A, Delayers J. Labioglossopexy in Pierre Robin syndrome. Our experiences apropos of 70 cases. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1990; 91(5):326-34.
60. Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-Mc gin DM, Schultetz PJ. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J* 2003 Jan; 40(1):13-8.
61. Denny AD, Amm CA, Schaefer RB. Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2004 Sep;15(5):819-23.
62. Huang F, Lo LJ, Chen YR, Yang JC, Niu CK, Chung MY. Tongue-lip adhesion in the management of Pierre Robin sequence with airway obstruction: technique and outcome. *Chang Gung Med J*. 2005 Feb;28(2):90-6.
63. Allen DM, Buehler JW, Samuels BN, Brann AW Jr. Mortality in infants discharged from neonatal intensive care units in Georgia. *JAMA*. 1989 Mar 24-31; 261(12):1763-6.
64. Forrester MB, Merz RD. First-year mortality rates for selected birth defects, Hawaii, 1986-1999. *Am J Med Genet A*. 2003 Jun 15;119(3):311-8.
65. Niedrist D, Riegel M, Achermann JA. Survival with trisomy 18--data from Switzerland. *Am J Med Genet A*. 2006 May 1;140(9):952-9.
66. Niedrist D, Riegel M, Achermann J, Schinzel A.. Survival with trisomy 18--data from Switzerland. *Am J Med Genet A*. 2006 May 1;140(9):952-9.
67. Rasmussen SA, Wong LY, Yang Q, May KM, Friedman JM. Population-based analyses of mortality in trisomy 13 and trisomy 18. *Pediatrics*. 2003 Apr;111(4 Pt 1):777-84.

Recibido: 20 de octubre de 2006. Aprobado: 16 de febrero de 2007.

Dra. Zoila del S. López Díaz. Ave San Francisco y Perla, Altahabana. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: zlopez@infomed.sld.cu

1 Especialista en Cirugía Maxilofacial.