

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

FACULDADE DE MEDICINA

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO
ADOLESCENTE

**O EFEITO DA DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA
MANDIBULAR NA VIA AÉREA E NA
POLISSONOGRRAFIA EM CRIANÇAS COM
SEQUÊNCIA DE ROBIN**

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

AMANDA LUCAS DA COSTA

Porto Alegre, Brasil
2018

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO
ADOLESCENTE

**O EFEITO DA DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA
MANDIBULAR NA VIA AÉREA E NA
POLISSONOGRRAFIA EM CRIANÇAS COM
SEQUÊNCIA DE ROBIN**

AMANDA LUCAS DA COSTA

Orientador: Prof. Dr. Paulo José Cauduro Marostica

A apresentação desta dissertação é exigência do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, para obtenção do título de Mestre.

Porto Alegre, Brasil
2018

CIP - Catalogação na Publicação

Costa, Amanda Lucas da

O efeito da distração osteogênica mandibular na via aérea e na polissonografia em crianças com seqüência de Robin / Amanda Lucas da Costa. -- 2018. 82 f.

Orientador: Paulo José Cauduro Marostica.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Porto Alegre, BR-RS, 2018.

1. obstrução de via aérea. 2. distração osteomandibular. 3. nasofibrolaringoscopia. 4. síndrome de Pierre Robin. 5. polissonografia. I. Marostica, Paulo José Cauduro, orient. II. Título.

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO
ADOLESCENTE

ESTA DISSERTAÇÃO FOI DEFENDIDA PUBLICAMENTE EM:

05 / 02 / 2018

E, FOI AVALIADA PELA BANCA EXAMINADORA COMPOSTA POR:

Angela Beatriz John
Departamento de Pneumologia (Laboratório do Sono)/PPG da Pneumologia
Hospital de Clínicas de Porto Alegre

Ciro Paz Portinho
Departamento de Cirurgia/PPG da Cirurgia
Hospital de Clínicas de Porto Alegre

Lavínia Schuler Faccini
Departamento de Genética/PPG da Saúde da Criança e do Adolescente
Universidade Federal do Rio Grande do Sul

Dedico este trabalho a todos os pacientes que pude acompanhar durante minha formação e agradeço a forma como influenciaram quem sou hoje.

AGRADECIMENTOS

Ao *Prof. Dr. Paulo José Cauduro Marostica*, por representar por inteiro o significado da palavra orientador, na pesquisa, na medicina e na vida, sendo correto, justo e íntegro em sua missão.

Ao *Prof. Dr. Gabriel Kuhl*, meu grande mestre, a quem devo grande parte da médica e otorrinolaringologista que me tornei e por sempre manter-se humano e caridoso frente ao mundo e aos seus alunos. De tuas falas silenciosas levarei grandes ensinamentos.

À *Dra Denise Manica*, por me ensinar o verdadeiro significado da palavra cuidado e competência, contagiando todos à sua volta com o amor aos pacientes com sequência de Robin.

À *Dra Cláudia Schweiger*, por ser a inspiração na busca pela excelência profissional de toda minha geração de otorrinolaringologistas, demonstrando que é possível sim realizar pesquisa de qualidade e manter a excelência no cuidado com nossos pacientes.

Ao Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, aos professores, contratados, residentes, ex-residentes, *fellows*, funcionários, por criarem uma atmosfera tão familiar para se trabalhar e conviver em um ambiente com tantos talentos multiprofissionais.

Aos Serviços de Pediatria e Cirurgia Craniomaxilofacial do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, pela parceria no acompanhamento dos pacientes dessa linha de pesquisa.

Ao Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, pelos ensinamentos sobre o maravilhoso mundo pediátrico.

Ao meu grupo de pesquisa de via aérea em pediatria, pelas tardes de quinta-feira regadas com muitas trocas de conhecimento e motivação. Orgulho-me de vocês.

Aos meus pais, que sempre foram minha fonte maior de amor e admiração, que sempre confiaram no meu trabalho e me deram seu exemplo na busca de meus sonhos. Não me esqueço

nem por um momento de onde vim e do esforço que foi realizado para que eu estivesse aqui. Tenho orgulho em dizer que sou neta de costureira e filha de comerciantes simples e honestos. Levo no meu coração tudo que vocês me ensinaram. Amo vocês.

Ao meu irmão, futuro médico, por ser sempre a voz doce e engraçada que me acalma nos momentos tristes da vida. É um grande orgulho para mim, ver o homem que tu te tornaste. Que teu caminho na vida médica te traga muitas alegrias e que tu sejas sempre muito feliz.

Ao meu noivo *Douglas Ricardo Alba*, agradeço pelos infinitos cafés com palavras motivacionais que tu me entregaste. Cardiologista admirável não só pelo seu coração único e especial, mas também pela sua empatia e capacidade científica única. É um grande presente para mim te ter todos os dias da minha vida. Obrigada!

“A mente que abre uma nova janela jamais volta ao seu tamanho original.”

Albert Einstein

Resumo:

Introdução: A técnica cirúrgica ideal para o manejo de pacientes com sequência de Robin (SR) não está estabelecida. Uma das cirurgias mais comumente utilizadas, a distração osteogênica de mandíbula (DOM), ainda é controversa devido aos seus potenciais riscos e à falta de evidências claras de sua eficácia nesta população.

Objetivos: Comparar a variação da permeabilidade da via aérea (VA), dos sintomas clínicos e dos parâmetros polissonográficos em crianças com SR submetidas a DOM.

Métodos: Neste estudo de antes e depois prospectivo, 38 pacientes com SR foram avaliados pré e pós-DOM. A gravidade dos sintomas foi classificada conforme uma escala de manifestações clínicas da SR. Os pacientes foram submetidos a nasofibrolaringoscopia (NFL), e as imagens foram classificadas de acordo com duas escalas validadas de obstrução de VA por um pesquisador cegado. Os pacientes que não necessitavam de suporte ventilatório foram submetidos à polissonografia.

Resultados: A média de idade dos pacientes é de 45 dias. Destes, 15 pacientes (39,5%) com SR isolada, 10 pacientes (26,3%) com SR plus e 13 pacientes (34,2%) com SR sindrômicos. Os sintomas dos pacientes melhoraram significativamente após a DOM, como evidenciado pela diminuição no escore da escala de manifestações clínicas de SR (escore pré-operatório de 2,20 *versus* escore pós-operatório de 0,81; $P < 0,001$). As duas escalas endoscópicas também apresentaram uma melhora pós-operatória estatisticamente significativa na obstrução de VA (escala de Yellon: escore pré-operatório de 1,56 *versus* escore pós-operatório de 0,92; escala de Sousa: escore pré-operatório de 2,19 *versus* escore pós-operatório de 1,16; $P < 0,001$ para ambas). Além disso, houve uma variação estatisticamente significativa nos seguintes parâmetros polissonográficos avaliados no pré e pós-operatório: índice de apneia-hipopneia, tempo de sono total, nadir de dessaturação e índice de dessaturação ($P < 0,05$).

Conclusões: A DOM parece ser uma opção cirúrgica eficaz para crianças com SR, como

evidenciado pela melhora pós-operatória dos sintomas clínicos, escalas endoscópicas e índices polissonográficos.

Palavras-chave: glossoptose; síndrome de Pierre Robin; osteogênese por distração; polissonografia; laringoscopia.

ABSTRACT

Introduction: The optimal surgical technique for the management of patients with Robin Sequence (RS) has not been established. One of the most commonly used surgical techniques, mandibular distraction osteogenesis (MDO), is still controversial because of its potential risks and the lack of clear evidence of its efficacy.

Objectives: To assess variations in airway patency, clinical symptoms, and polysomnographic parameters in children with RS who underwent MDO.

Methods: In this prospective study, 38 patients with RS were evaluated before and after MDO. Symptom severity was classified using a grading scale for RS clinical manifestations. Patients underwent flexible fiberoptic laryngoscopy, and the images were classified by a blinded examiner using two validated grading scales for airway obstruction. Patients not requiring ventilatory support underwent a polysomnography.

Results: Patients' symptoms significantly improved after MDO, as shown by a decreased score in the grading scale for RS clinical manifestations (preoperative score of 2.20 vs. postoperative score of 0.81; $P < 0.001$). The two endoscopic grading scales also showed a statistically significant postoperative improvement in airway obstruction (first scale: preoperative score of 1.56 vs. postoperative score of 0.92; second scale: preoperative score of 2.19 vs. postoperative score of 1.16; $P < 0.001$ for both). Moreover, there was a statistically significant variation in the following polysomnographic parameters evaluated pre- and postoperatively: apnea-hypopnea index, total sleep time, oxygen desaturation nadir, and oxygen desaturation index ($P < 0.05$).

Conclusions: MDO seems to be an effective surgical option for children, as shown by postoperative improvements in clinical symptoms, endoscopic grading scales, and polysomnographic parameters.

Keywords: glossoptosis; Pierre Robin syndrome; osteogenesis, distraction; polysomnography; laryngoscopy.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Dissertação

- Figura 1. a faringe; c. Grau 2: prolapso da epiglote e da base da língua com apenas a ponta da epiglote visível e obliteração da valécula; d. Grau 3: prolapso completo da base da língua contra a parede posterior da faringe sem visualização da epiglote29
- Figura 2. Avaliação endoscópica da glossoptose. Classificação de de Sousa et al. (2003) ilustrada MANICA et al., 2016: a. Leve: a base da língua não toca a parede posterior da faringe na maior parte do tempo; b. Moderada: a base da língua toca a parede posterior da faringe, mas não pressiona; c. Grave: a base da língua pressiona a parede posterior da faringe, e algumas vezes a língua é encontrada na cavidade nasal29
- Figura 3 :Nasofibrolaringoscopia com sedação para avaliação de via aérea
- Imagem A e B :Seta azul; base de língua; Seta branca: epiglote; Seta vermelha: parede posterior da faringe ; Seta verde: prega vocal. Imagem A: Via aérea normal- Grau 0 da Classificação de Yellon (2006) .Imagem B: Prolapso da epiglote contra a parede posterior da faringe - grau 1 da classificação de Yellon (2006) e grau leve da classificação de de Sousa et al. (2003)30
- Figura 4. Descrição da técnica cirúrgica de alongamento da mandíbula por DOM. A: flecha aponta para osteotomia da mandíbula; B: flecha inferior aponta para a formação de calo ósseo com utilização de distrator em flecha superior; C : Ossificação e regeneração óssea (adaptado de DENNY; AMM, 2005).....33
- Figura 5. Fluxograma de avaliações do estudo39
- Figura 6. Avaliação endoscópica de VA com sedação em pacientes deste estudo.....42
- Imagem 1,2,3 realizadas com laringoscopia direta com avaliação estática e palpação de estruturas até região subglótica para avaliação de possíveis malformações associadas em VA.
- Imagem 4,5,6 realizadas com nasofibrolaringoscópio (2,8 ou 3,4 mm de diâmetro), com ventilação espontânea e anestesia mais superficial até o despertar do paciente

LISTA DE ABREVIATURAS

AIH	<i>Apnea hypopnea index</i>
AOS	Apneia obstrutiva do sono
DOM	Distração osteogênica da mandíbula
EVA	Endoscopia de via aérea
FFL	<i>Flexible fiberoptic laryngoscopy</i>
HCPA	Hospital de Clínicas de Porto Alegre
IAH	Índice de apneia hipopneia
IS	Índice de saturação
MDO	<i>Mandibular distraction osteogenesis</i>
NS	Nadir de saturação
NFL	Nasofibrolaringoscopia
OSA	<i>Obstructive sleep apnea</i>
OVA	Obstrução da via aérea
PSG	Polissonografia / <i>polysomnography</i>
RS	<i>Robin sequence</i>
AOS	Apneia Obstrutiva do Sono
SO2	Saturação de oxigênio
SR	Sequência de Robin
SRI	Sequência de Robin isolada
SRS	Sequência de Robin sindrômica
SRA	Sequência de Robin associada
STC	Síndrome de Treachers Collins
TS	Tempo de saturação

TTS Tempo total de sono

VA Via aérea

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	19
2. REVISÃO DA LITERATURA	21
2.1 DEFINIÇÃO E EPIDEMIOLOGIA DA DOENÇA	21
2.2 FISIOPATOGENIA DA SEQUÊNCIA DE ROBIN	23
2.3 AVALIAÇÃO DAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA SEQUÊNCIA DE ROBIN	25
2.4 AVALIAÇÃO DE VIA AÉREA EM SEQUÊNCIA DE ROBIN	27
2.5 AVALIAÇÃO DA POLISSONOGRAFIA EM SEQUÊNCIA DE ROBIN	30
2.6 DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA DA MANDÍBULA	31
3. JUSTIFICATIVA	33
4. OBJETIVOS	34
4.1 OBJETIVO GERAL	34
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	34
5. METODOLOGIA	35
5.1 DELINEAMENTO DO ESTUDO E AMOSTRAGEM	35
5.2 DIAGNÓSTICOS UTILIZADOS	35
5.3 CLASSIFICAÇÃO DAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA SR	36
5.4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO	37
5.5 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO	37
5.6 ASPECTOS ÉTICOS	37
5.7 TÉCNICA DA ENDOCOPIA DE VIA AÉREA	38
5.8 TÉCNICA DA POLISSONOGRAFIA	40
5.9 ANÁLISE ESTATÍSTICA	40
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	42
7. ARTIGO ORIGINAL	54
8. CONSIDERAÇÕES FINAIS	47
9. PERSPECTIVAS FUTURAS	48
ANEXOS	49
Anexo 1 - Protocolo de inclusão	49

Anexo 2 - Termo de consentimento livre e esclarecido	51
Anexo 3 - Protocolo de endoscopia de via aérea.....	53
Anexo 4 - Protocolo de polissonografia	54

1. INTRODUÇÃO

A glossoptose é caracterizada pelo retroposicionamento da base da língua, causando, de forma dinâmica e variável, a obstrução da via aérea (OVA) em crianças (DONNELLY *et al.*, 2000). O estomatologista francês Pierre Robin descreveu a associação entre micrognatia e glossoptose em 1923 (ROBIN, 1923). A Sequência de Robin (SR) é hoje definida como a presença de micrognatia, glossoptose e disfunção respiratória, acompanhadas ou não de fenda palatina (ROBIN, 1934; BREUGEM *et al.*, 2016). Além disso, crianças sindrômicas e com déficits neurológicos podem apresentar glossoptose causada por hipotonia da musculatura faríngea.

Para o diagnóstico de glossoptose, é necessária a avaliação endoscópica por nasofibrolaringoscopia (NFL) que tornou-se uma peça fundamental para o diagnóstico dinâmico dos distúrbios obstrutivos da via aérea (VA), inclusive no caso de pacientes com SR (COTE *et al.*, 2015). Trata-se de um procedimento simples, que raramente causa complicações (CIELO; MONTALVA; TAYLOR, 2016) e, no caso de glossoptose, as imagens endoscópicas podem ser graduadas segundo as escalas de Yellon (2006) e de Sousa *et al.* (2003) para o diagnóstico e acompanhamento da glossoptose. (Figura 1)

Para o diagnóstico da disfunção respiratória, o padrão áureo é a polissonografia (PSG). A apneia obstrutiva do sono AOS está frequentemente presente em condições craniofaciais que afetam a permeabilidade das VA como a SR e são subdiagnosticadas pelos médicos e pouco relatadas pelos pais (BANGIYEV *et al.*, 2016). Em crianças, um índice de apneia ou hipopneia (IAH) maior que 1 evento por hora, ou seja, mais de um episódio de apneia ou hipopneia por hora, é considerado diagnóstico. A síndrome é considerada leve quando IAH entre 1 e 5, moderada quando IAH entre 5 e 10 e grave com IAH acima de 10 eventos de apneia/hipopneia por hora (REDDY, 2016; KATZ *et al.*, 2012). No entanto, outros parâmetros devem ser levados

em consideração na leitura da PSG já que itens como porcentagem do tempo com saturação menor que 90%, porcentagem do tempo com obstrução e índice de dessaturação parecem se relacionar melhor com parâmetros clínico do que o IAH. (MANICA *et al.*, 2017)

O manejo de crianças com SR deve ser amplo e com auxílio multidisciplinar através de estratégias conservadoras (posição prona, intubação nasofaríngea, pressão positiva) e cirúrgicas (glossopexia, traqueostomia, distração osteogênica de mandíbula). A técnica cirúrgica ideal para o manejo de pacientes com SR não está estabelecida. Uma das cirurgias mais comumente utilizadas, a distração osteogênica de mandíbula (DOM), ainda é controversa devido aos seus potenciais riscos e à falta de evidências claras de sua eficácia nesta população. Na literatura, não existe um consenso sobre os riscos e os benefícios especificamente no tratamento da glossoptose. Vários estudos observaram algum ganho funcional em pacientes com glossoptose após a realização de DOM. Izadi *et al.* (2003) demonstraram melhora da VA após DOM avaliada por NFL, contudo sem utilizar uma avaliação padronizada. Preciado *et al.* (2004) avaliaram a melhora da permeabilidade da VA através de NFL com base na porcentagem de OVA após DOM, método subjetivo e não ideal. Cheng *et al.* (2011) avaliaram a melhora dos parâmetros polissonográficos, porém sem abordar a sintomatologia clínica ou a variação endoscópica após DOM. Olson *et al.* (2011) demonstraram a correlação entre o aumento do espaço supraglótico, correlacionando-o com a melhora clínica em 16 pacientes através de laringoscopia direta, método considerado não ideal. Até o momento, portanto, os resultados cirúrgicos da DOM não foram avaliados de forma padronizada através de parâmetros clínicos, polissonográficos e endoscópicos na população com SR.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1 DEFINIÇÃO E EPIDEMIOLOGIA DA DOENÇA

A SR tem sido estudada desde o século XIX, quando foram descritas alterações de mandíbula e fenda palatina (RANDALL *et al.*, 1965). O reconhecimento e a descrição da SR foram registados pela primeira vez em 1822, por St. Hilaire (MARACHÁS, 2015). Em 1923, Pierre Robin, um estomatologista francês, chamou a atenção para a severidade da associação de complicações respiratórias e alimentares. A SR foi inicialmente descrita como uma síndrome (“um conjunto de sintomas que ocorrem juntos ou na presença de sinais de um qualquer estado mórbido”); anos mais tarde, em 1974, foi redefinida como uma sequência iniciada pela micrognatia. A SR é, em primeiro lugar, um defeito anatômico de crescimento mandibular, que tem impacto no volume orofaríngeo e, algumas vezes, na fusão do palato. As resultantes complicações respiratórias e alimentares são predominantemente secundárias a essas alterações congênicas estruturais (TAN *et al.*, 2013).

Sendo assim, a SR é uma alteração craniomaxilofacial caracterizada por múltiplas alterações decorrentes de uma anormalidade primária, recebendo, portanto, a denominação de "sequência". Dessa forma, a micrognatia seria aquela que desencadearia as outras duas (DUTRA; SILVA, 2005). A glossoptose impede a fusão dos processos palatinos posteriores por obstrução, com conseqüente fenda palatina em forma de U (RIMOIN *et al.*, 1997) em alguns pacientes. Recentemente foi realizado um consenso que definiu SR como a presença concomitante de micrognatia, glossoptose e obstrução de via aérea. Fenda palatina é um achado comum e considerado característica adicional (BREUGEM *et al.*, 2016).

Uma vez que a SR não constitui uma síndrome específica, mas sim uma sequência que pode ocorrer de maneira isolada ou associada a outras malformações. A SR pode ser dividida em

três grupos: sequência de Robin isolada (SRI), quando ocorre isoladamente, ou seja, sem associação com outras malformações; sequência de Robin sindrômica (SRS), quando ocorre como componente de uma síndrome conhecida; e sequência de Robin associada (SRA), quando ocorre em associação com alterações cromossômicas que não constituem uma síndrome específica, sendo atualmente chamada de SR plus (TAN *et al.*, 2013. MANERO, 2012).

Em um estudo com 159 pacientes com SR, identificaram as síndromes mais frequentemente relacionadas com a SR: síndrome de Stickler (SS), Síndrome de Treachers Collins (STC), síndrome Richieri-Costa Pereira, síndrome de Moebius, síndrome velocardiofacial, o “espectro” oculo-auriculo-vertebral e síndrome de Nager. (MARQUES *et al.* 2001).

A SRI corresponde a aproximadamente 40% dos casos e apresenta melhor prognóstico se comparada aos pacientes com uma síndrome ou condição associada, que contribuem para a morbidade da SR. Muitas das síndromes têm uma base genética evidente, e a presença de uma doença genética originária da SR é indicada por uma insinuante história familiar ou características dismórficas detectadas no exame objetivo. As características da forma sindrômica requerem métodos de tratamento de distúrbios alimentares e respiratórios mais agressivos (IZUMI, 2012).

A incidência de SR varia de 1/5.000 (SCOTT; MADER, 2014) a 1/14.000 (PRINTZLAU; ANDERSEN, 2004) nascidos vivos. Essa ampla variação pode ser resultado de diversidades regionais, mas é potencialmente consequência da falta de critérios diagnósticos claros, sendo possível encontrar na literatura até 15 diferentes definições ainda em discussão em consensos atuais . (BREUGEM; COURTEMANCHE, 2010).

2.2 FISIOPATOGENIA DA SEQUÊNCIA DE ROBIN

A exata fisiopatogenia da SR permanece incerta, apesar do progresso significativo da última década, inclusive com avanços em pesquisas de identificação de genes reguladores de alguns fenótipos de SR como o SOX9 (BENKO *et al.*, 2009) e de mutações nos genes COL2A1, COL9A1, COL11A1 e COL11A2 (ACKE *et al.*, 2012). Sabemos que, durante a sétima semana do desenvolvimento embrionário, a mandíbula começa a crescer ventral e inferiormente, tracionando a língua nessa direção. Isso permite que os processos palatais iniciem sua fusão do forame incisivo em direção dorsal, ocorrendo o fechamento palatal por volta das 11 semanas (SCHUBERT, JAHN, BERGINSKI, 2005). Há quatro principais hipóteses para explicar a sequência de eventos que ocorre na SR. A primeira delas é a da hipoplasia da mandíbula, segundo a qual o defeito primário seria na cartilagem de Meckel, ocorrendo um desenvolvimento mandibular insuficiente, que seria mais grave nos pacientes com fenda palatina (SCHUBERT, JAHN, BERGINSKI, 2005). Essa hipótese é defendida por Schubert *et al.* (2005) em um estudo de caso-controle que avaliou o crescimento mandibular em 45 ratos, comprovando o papel cardinal do crescimento mandibular insuficiente no desenvolvimento da SR. A segunda hipótese é a da deficiência muscular da orofaringe, a qual defende que a atividade muscular oral fetal é necessária para o crescimento adequado da mandíbula. A terceira é a da compressão da mandíbula intrauterina, especialmente naqueles que apresentam constrição fetal por algum motivo, como oligodrâmnio e gestação gemelar. Uma última possibilidade seria uma herança multifatorial ainda não elucidada. (COTE *et al.*, 2015). No momento atual, a teoria mais aceita seria a presença de defeito primário na cartilagem de Meckel com uma sequência de eventos que se associa a glossoptose e disfunção respiratória com ou sem fenda palatina.

A etiologia dessa sequência não está completamente compreendida e pensa-se que sua

origem seja multifatorial (AL KAISSI *et al.*, 2011). A compressão intrauterina pode explicar alguns casos; outros podem ser atribuídos a deleções no cromossoma 2 associadas a malformações no palato, e pode haver uma base genética mendeliana ainda por esclarecer (AL KAISSI *et al.*, 2011). Abadie (*apud* Morokuma *et al.*, 2010) referiu que uma disfunção pré-natal ou neonatal do tronco cerebral poderia ser o evento etiológico de alguns casos de SR, na medida em que essa área é a responsável pelo controle do reflexo rítmico da sucção, da deglutição e de funções cardiorrespiratórias, faríngeas e laríngeas.

O crescimento mandibular depende da motilidade oral que se inicia durante a vida fetal. A SR faz parte do grupo de displasias otomandibulares - síndromes do primeiro e do segundo arcos branquiais (Sherer *apud* Morokuma *et al.*, 2010). Além disso, pode ocorrer isoladamente ou associada a outras malformações ou síndromes, alterando principalmente as estruturas do primeiro arco branquial, do qual depende o desenvolvimento da mandíbula (SADLER, 2004).

A hipoplasia mandibular leva a um deslocamento posterior da língua e perda de suporte para os músculos genioglossos, ocasionando a ausência do comprimento total e a diminuição da capacidade de manter a língua para frente. Após o nascimento, a pressão negativa exercida na inspiração puxa a língua para trás e aumenta o grau de obstrução aérea (MARCELLUS, 2001). Mecanismos alternativos propostos para a obstrução aérea incluem crescimento desproporcional da língua, prolapso da língua para a fenda palatina, falta de controle voluntário na musculatura da língua e a pressão negativa que puxa a língua para a hipofaringe (EVANS *et al.*, 2011).

2.3 AVALIAÇÃO DAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA SEQUÊNCIA DE ROBIN

As manifestações clínicas da SR são bastante heterogêneas e com implicações sistêmicas; contudo, as principais consequências da SR podem ser segmentadas na OVA e na alteração do mecanismo da deglutição (POETS; BACHER, 2011). São mais frequentes e mais severas nos primeiros meses de vida e necessitam de um acompanhamento multidisciplinar especializado (CARPES, 2008).

A OVA ocorre primariamente pela micrognatía que leva o assoalho da boca e a língua a serem empurrados para trás em direção à parede faríngea posterior, obstruindo a passagem de ar quando a boca está fechada (SHER, 1992; COOPER-BROWN *et al.*, 2008), levando a variados graus de obstrução (SCOTT; MADER, 2014). Essas alterações colocam a criança em elevado risco de OVA, asfixia e aspiração de líquidos (COOPER-BROWN *et al.*, 2008). A dificuldade respiratória pode variar desde leve desconforto até OVA grave, que pode levar a criança ao óbito se não houver intervenção imediata. Os casos clinicamente menos graves podem também apresentar episódios repetidos de dessaturação de oxigênio enquanto dormem, o que representa não só um risco de morte como também de hipoxemia cerebral e danos sistêmicos (MACKAY, 2011). O ronco, uma manifestação cardinal da obstrução em crianças e adultos, nem sempre está presente no diagnóstico de distúrbios respiratórios do sono (COTE *et al.*, 2015). A proporção entre o volume da cavidade oral e a língua indica a possibilidade de OVA. As dificuldades respiratórias podem ocorrer durante a alimentação, durante a vigília ou ao dormir. (ST-HILAIRE; BUCHBINDER, 2000).

Outro aspecto a ser considerado é a alimentação dessas crianças. Muitas apresentam desconforto respiratório apenas ao se alimentar o que dificulta o diagnóstico inicial de um comprometimento respiratório existente ou alimentar isolado (SINGER; SIDOTI, 1992). As dificuldades alimentares (aspiração, vômitos, disfagia) são usualmente secundárias à OVA e

são agravadas pela fenda palatina. A glossoptose prejudica a anteriorização da língua, que é necessária para adequada sucção. Ademais, a fenda de palato provoca menor pressão negativa intraoral, também necessária à eficiente sucção, bem como refluxo nasal de leite. (CARPES, 2008; GASPARIN, 2015). A alimentação de pacientes com SR pode ser caracterizada por uma ingesta reduzida de leite, tempo de alimentação aumentado, fadiga, tosse, engasgos, vômitos, regurgitação e maior gasto energético (Marques *et al* , 2015).

Monasterio *et al* (2004) avaliaram através da videofluoroscopia, considerada como o padrão áureo para este fim, a deglutição em crianças com SR. Os autores identificaram alteração da deglutição em todos os pacientes nas fases oral e faríngea da deglutição, com movimentos de língua incoordenados em 100% da amostra. A estase de alimentos em recessos faríngeos esteve presente em 50% dos casos, 66,6% apresentou penetração laríngea e um paciente foi diagnosticado com aspiração de alimentos.

Atualmente é fato aceito que a OVA e as alterações na deglutição são de natureza multifatorial, com componentes anatômicos e neuromusculares. Vários níveis de comprometimento neuromuscular do genioglosso e outros músculos faríngeos têm sido observados, predispondo ao colapso das vias aéreas e às dificuldades alimentares (MARACHÁS, 2015). Alterações anatômicas englobam a micrognatia e a reduzida eficiência do genioglosso em exercer uma tração anterior na língua (ST-HILAIRE; BUCHBINDER, 2000).

A correta classificação e estratificação das manifestações clínicas é fundamental para o entendimento e a avaliação da SR. Na literatura, houve várias tentativas de classificar os pacientes. Cole, Lynch e Slator (2008) criaram uma classificação de pacientes com SR que levou em consideração os sintomas respiratórios e a deglutição do paciente. Trata-se de um avanço em relação aos seus antecessores (CAOUILLE-LABERGE *et al*. 1994; COULY *et al.*, 1988), que classificavam o paciente apenas retrospectivamente após o início das complicações.

Breugem *et al.* (2016), num consenso sobre as melhores práticas em pacientes com SR, concluíram que o ponto de partida para a correta gestão do pluralismo de comprometimentos da SR é a definição de conceitos e a posterior utilização de escalas já reconhecidas, uma vez que dessa forma torna-se possível o gerenciamento dos pacientes, assim como a comparação científica das estratégias terapêuticas.

2.4 AVALIAÇÃO DE VIA AÉREA EM SEQUÊNCIA DE ROBIN

A obstrução respiratória na SR nem sempre é causada somente pela glossoptose. Em uma revisão sistemática com 48 artigos sobre o papel da NFL em pacientes com SR, Manica *et al.* (2017) concluíram que esse exame tem papel fundamental na avaliação da glossoptose e das lesões de VA associadas.

Estudos realizados com NFL em indivíduos com alterações craniofaciais e apneia obstrutiva, incluindo SR, demonstraram quatro tipos de obstrução. A obstrução de tipo 1 é devida ao retroposicionamento do dorso da língua, que entra em contato com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole, sendo o tipo mais frequentemente encontrado na SRI. Na do tipo 2, a língua move-se posteriormente e comprime o palato mole, ou parte dele, contra a parede posterior da faringe. Na de tipo 3, as paredes laterais da faringe movem-se medialmente, causando obstrução das vias aéreas, e a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe. Por fim, na de tipo 4, a faringe sofre uma constrição circular ou esfíntérica, com movimentos para todas as direções. Os tipos 3 e 4 são mais frequentemente encontrados nos casos sindrômicos (SRS). (SHER *et al.*, 1986ST-HILAIRE; BUCHBINDER, 2000).

Atualmente, a classificação mais usada para a padronização e hierarquização das alterações de VA em SR através da NFL é a proposta por Yellon (2006), que gradua o prolapso da epiglote sobre a base da língua em um escore que varia de 0 a 3 (Figura 1). Até o momento

não existe um consenso sobre a realização de NFL em todos os pacientes com SR, apesar da possibilidade de anormalidades associadas na VA. Além da obstrução mecânica da glossoptose, outros fatores podem contribuir para o comprometimento da ventilação. Além disso, ainda não está claro qual o tipo de anestesia/sedação que deve ser utilizada durante a execução da NFL nesses pacientes (BRAVO *et al.*, 2005; DE SOUSA *et al.*, 2003; SHER, 1992). Alguns estudos não utilizam sedação e outros utilizam sedação leve (CHENG *et al.*, 2011; SORIN; MCCARTHY; BERNSTEIN, 2004; YELLON, 2006).

De Sousa *et al.* (2003) avaliaram 56 crianças com SR através de NFL sem sedação. Eles descreveram uma correlação fraca entre severidade da glossoptose e manifestações clínicas. Sua classificação separa os pacientes em (Figura 2):

- Leve: a base da língua não toca a parede posterior da faringe na maior parte do tempo;
- Moderada: a base da língua toca a parede posterior da faringe, mas não a pressiona;
- Grave: a base da língua pressiona a parede posterior da faringe, e algumas vezes a língua é encontrada na cavidade nasal

A avaliação prévia da VA do lactente através de FNL e a identificação de lesões concomitantes auxilia na escolha do melhor manejo deste paciente e, nesse contexto, diferencia aqueles pacientes que seriam melhor abordados com medidas alternativas, como a traqueostomia. A prioridade no tratamento da SR deve ser a manutenção da permeabilidade das VA o mais precocemente possível (Figura 3).

Figura 1. Avaliação endoscópica da glossoptose. Classificação de Yellon (2006) ilustrada por MANICA *et al.*, 2016. **a.** Grau 0: via aérea normal; **b.** Grau 1: prolapso da epiglote contra a parede posterior da faringe; **c.** Grau 2: prolapso da epiglote e da base da língua com apenas a ponta da epiglote visível e obliteração da valécula; **d.** Grau 3: prolapso completo da base da língua contra a parede posterior da faringe sem visualização da epiglote

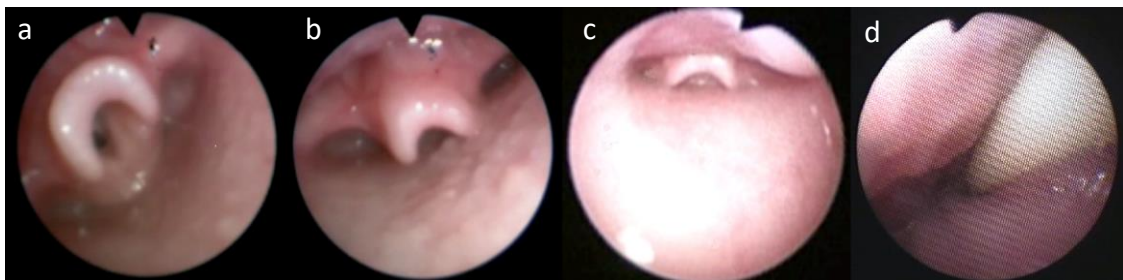
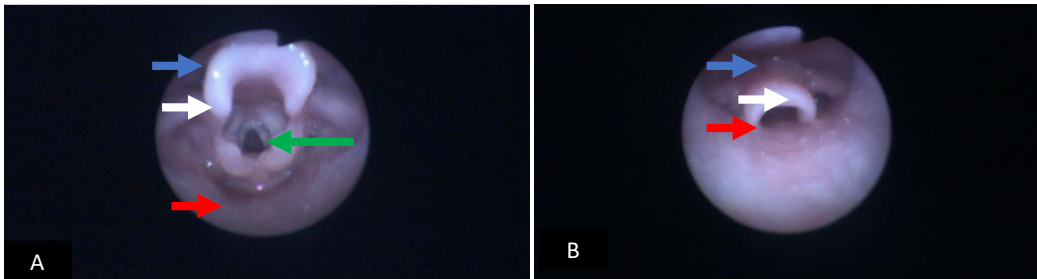


Figura 2. Avaliação endoscópica da glossoptose. Classificação de de Sousa *et al.* (2003) ilustrada MANICA *et al.*, 2016: **a.** Leve: a base da língua não toca a parede posterior da faringe na maior parte do tempo; **b.** Moderada: a base da língua toca a parede posterior da faringe, mas não pressiona; **c.** Grave: a base da língua pressiona a parede posterior da faringe, e algumas vezes a língua é encontrada na cavidade nasal .



Figura 3: Nasofibrolaringoscopia com sedação para avaliação de via aérea.

Imagem A e B : Seta azul; base de língua; Seta branca: epiglote; Seta vermelha: parede posterior da faringe; Seta verde: prega vocal. **Imagem A:** Via aérea normal - Grau 0 da Classificação de Yellon (2006) .**Imagem B:** Prolapso da epiglote contra a parede posterior da faringe - grau 1 da classificação de Yellon (2006) e grau leve da classificação de de Sousa *et al.* (2003).



2.5 AVALIAÇÃO POLISSONOGRÁFICA EM SEQUÊNCIA DE ROBIN

Um dos aspectos mais relevantes em SR é a avaliação da qualidade do sono dos pacientes e da permeabilidade respiratória durante o sono (MONASTERIO *et al.*, 2002). Distúrbios respiratórios do sono, principalmente AOS, são achados comuns nos pacientes com SR. A morbidade associada à AOS é bem conhecida e envolve atraso no desenvolvimento, prejuízo nas funções intelectuais, *cor pulmonale* e até morte (BANGIYEV *et al.*, 2016). Em estudo com 48 pacientes com SR, Cozzi e Pierro (1985) alertaram sobre os possíveis riscos de hipoxemia durante o sono. Cielo, Montalva e Taylor (2016) observaram, em seu artigo de revisão, lacunas substanciais no conhecimento sobre os mecanismos estruturais e neuromotores associados a malformações craniofaciais e AOS, sugerindo estudos a longo prazo com a realização de PSG.

A PSG é o exame de escolha para determinar a presença e gravidade da AOS, visto que

a oximetria de pulso, por exemplo, não é sensível nem específica para AOS (KIRK *et al.*, 2003). Além disso, a PSG é o padrão áureo para o diagnóstico de AOS em crianças, pois inclui monitoramento eletroencefalográfico simultâneo, bem como múltiplos parâmetros de troca respiratória e gasosa, permitindo a distinção entre apneias centrais, obstrutivas e mistas. (MARCUS *et al.*, 2012)

Em sua revisão, Reddy (2016) mostra que a maioria dos estudos que avaliam crianças com SR através da PSG são retrospectivos e apresentam informações incompletas sobre estadiamento dos pacientes e resultados no pós-operatório. Atualmente não estão claros na literatura os níveis não toleráveis de AOS nas crianças e, por conseguinte, não temos a definição sobre qual a melhor conduta conforme a gravidade da AOS nos pacientes com SR. Sabe-se que a PSG pode ser usada para documentar a extensão da OVA e excluir alguma potencial apneia central, que contribua para as dificuldades respiratórias da criança (SCOTT; MADER, 2014).

2.6 DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA DA MANDÍBULA

A DOM é um método desenvolvido com o objetivo de induzir neoformação tecidual entre dois segmentos de um osso e desencadear neoformação óssea a partir da separação cirúrgica de duas estruturas que eram primariamente uma unidade (Figura 4). A DOM é amplamente indicada em pacientes que apresentam síndromes craniofaciais ou deformidades dentofaciais severas. A expansão mandibular através da DOM foi descrita pela primeira vez em 1923 e já se mostrou eficaz, embora estudos com acompanhamento a longo prazo não estejam disponíveis (GUERRERO, 1990). Na verdade, o primeiro caso publicado data do início do século XX, tendo sido descrito pelo italiano Alessandro Codivilla (CODIVILLA, 1905). Contudo, a técnica e os princípios biológicos e biomecânicos devem-se aos trabalhos clínicos e experimentais executados por Gavriil Ilizarov (ILIZAROV, 1989). Atualmente, a DOM é de

enorme interesse e universalmente aceita para o tratamento de deformidades craniofaciais, congênitas ou adquiridas, ao nível da cirurgia oral e maxilofacial. Para esse procedimento, é utilizado um dispositivo aplicado diretamente sobre o tecido ósseo previamente osteotomizado, e que envolve o deslocamento gradativo e controlado dos segmentos, resultando na expansão simultânea dos tecidos moles e duros, com conseqüente formação de novo osso entre os segmentos.

O procedimento cirúrgico consiste no levantamento de um retalho mucoperiósteo no vestíbulo mandibular, com mínima desinserção dos tecidos na crista óssea do rebordo alveolar, para que o suprimento sanguíneo dessa área não seja afetado (FABER; DE AZEVEDO; BÁO, 2005). Após o afastamento do retalho superiormente, uma corticotomia é estendida sobre a superfície óssea até a crista e é completada com um cinzel delicado de forma a separar a mandíbula na linha média. (BELL *et al.*, 1993). É interessante observar que os mecanismos através dos quais a regeneração tecidual ocorre durante a DOM não estão completamente entendidos. Experimentos realizados em Kurgan, Rússia, por Ilizarov (1989) demonstraram que o nível de atividade osteogênica dentro da zona de distração está diretamente relacionado: (1) ao grau de estabilidade do conjunto aparelho-tecido ósseo e (2) ao grau de injúria ao osso medular, periósteo e vasos sanguíneos ocorrida no ato da osteotomia.

A DOM permite uma ação interceptiva precoce no tratamento das deformidades ósseas e possibilita o movimento conjunto ósseo e dos tecidos moles, o que contribui para a estabilidade do tratamento, diminuindo o risco de recidiva.

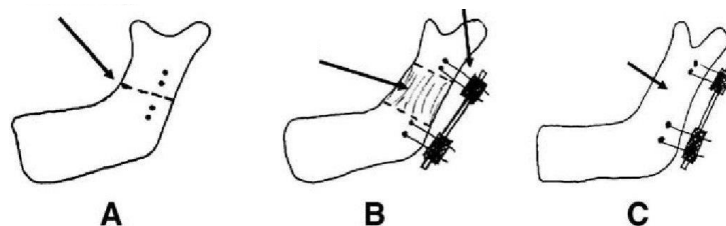
Experimentos em laboratório com DOM abriram caminho para a realização dos primeiros quatro casos dessa cirurgia em humanos, que foram publicados por McCarthy *et al.* (1992). Este introduziu um distrator externo unidirecional, que, com sucesso, permitiu alongar de forma unilateral a mandíbula de três crianças, assim como bilateralmente a de uma outra criança (MAULL, 1999). Os resultados desses estudos tiveram elevada significância clínica,

visto que demonstraram que a distração mandibular pode ser executada com sucesso.

De início, a DOM foi direcionada, essencialmente, para o alongamento do ramo e corpo da mandíbula, tendo indicação em pacientes com dismorfismo facial exibindo condições como microssomia hemifacial, micrognatia e STC (SHETYE *et al.*, 2007). As aplicações atuais da DOM incluem o alongamento do seu ramo e corpo, expansão transversal da sínfise e transporte ósseo para correção de defeitos no corpo ou côndilo da mandíbula (MCCARTHY *et al.*, 1992).

A DOM tem excelentes resultados na abordagem de deformidades presentes nessa área do esqueleto facial, sendo atualmente uma modalidade de tratamento bastante empregada. No entanto, o sucesso dessa técnica depende tanto de fatores biológicos como de fatores biomecânicos (MIRANDA, 2015).

Figura 4. Descrição da técnica cirúrgica de alongamento da mandíbula por DOM. **A:** flecha aponta para osteotomia da mandíbula; **B:** flecha inferior aponta para a formação de calo ósseo com utilização de distrator em flecha superior; **C :** Ossificação e regeneração óssea (adaptado de DENNY; AMM, 2005).



Monasterio *et al.* (2004) utilizaram esse tratamento para a resolução dos sintomas respiratórios obstrutivos de pacientes com SR. A DOM visa promover a estabilização da via

aérea, prescindir da traqueostomia, ou mesmo removê-la, podendo ser executada logo após o nascimento com o objetivo de restabelecimento da fisiologia normal de deglutição (GENECOV *et al.*, 2009; HORTA *et al.*, 2009).

Os críticos da DOM salientam o risco de complicações, o custo dos dispositivos inicialmente e a escassez de cirurgiões preparados para essa técnica. Os apoiadores destacam um desfecho respiratório favorável (SCOTT; MADER, 2014). Dados sugerem que a SR isolada ou formas leves associadas a síndromes (sem comorbidades neurológicas) tendem a apresentar desfechos mais favoráveis (SCOTT; MADER, 2014). Pacientes com SR associada a outras síndromes craniofaciais, tais como a STC, SS, síndrome de Goldenhaar e síndrome de Nager, tendem a resultados com menos sucesso (CICCHETTI *et al.*, 2012) e alguns necessitam de múltiplos procedimentos de distração para conseguir um alívio nos sintomas de OVA (DENNY; AMM; SCHAEFER, 2004).

3. JUSTIFICATIVA

O tratamento de pacientes com SR contempla diversas áreas de atuação médica e envolve múltiplos profissionais, permanecendo ainda indefinida a sua melhor modalidade. O conhecimento científico atual não fornece de forma clara e precisa o melhor caminho a ser seguido, expondo esses pacientes muitas vezes a tratamentos falhos e incompletos. Dito isso, considera-se fundamental o esclarecimento sobre a melhor forma de tratar esses pacientes dentro de um leque de possibilidades cirúrgicas e conservadoras. A DOM torna-se uma opção nesta população, sendo muitas vezes uma estratégia que possibilita a reabilitação da permeabilidade da VA evitando a traqueostomia.

Por essa razão, foi realizado este estudo sobre os efeitos da DOM na permeabilidade da VA e nos padrões polissonográficos, comparando-os antes e após o procedimento. Ao ser

realizada a revisão da literatura, foi concluído que a permeabilidade da VA e os padrões polissonográficos na SR e, principalmente, a correlação entre as alterações anatômicas encontradas no exame e a gravidade dos sintomas clínicos e achados polissonográficos não haviam sido suficientemente estudados.

Através da utilização de escalas padronizadas e de exames considerados padrão áureo, procurou-se explorar as alterações clínicas, endoscópicas e polissonográficas pós-DOM, comparando-as com o período pré-operatório.

4. OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

Comparar a permeabilidade da via aérea, os sintomas clínicos e os parâmetros polissonográficos em crianças com SR antes e após serem submetidas a DOM.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever a prevalência dos diferentes graus de glossoptose, diagnosticados por NFL, e a presença e a gravidade da apneia obstrutiva do sono (AOS) em pacientes com SR pré e pós-DOM;
- Descrever os parâmetros polissonográficos em pacientes com SR pré e pós-DOM.
- Correlacionar as classificações endoscópicas com a gravidade dos sintomas clínicos em pacientes com SR pós-DOM;
- Correlacionar as classificações endoscópicas com achados polissonográficos em pacientes com SR pós-DOM;
- Correlacionar os sintomas clínicos com achados polissonográficos em pacientes com SR pós-DOM;

5. METODOLOGIA

5.1 DELINEAMENTO DO ESTUDO E AMOSTRAGEM

Trata-se de um estudo de antes e depois prospectivo. A amostragem foi consecutiva, incluindo todos os pacientes avaliados com diagnóstico de SR nos Serviços de Otorrinolaringologia, Cirurgia Craniomaxilofacial e Pediatria do HCPA no período de outubro de 2012 a junho de 2016.

Foram incluídos 38 pacientes com menos de 6 meses e com diagnóstico recente de glossoptose e SR que realizaram DOM durante o período do estudo. O consentimento informado por escrito foi obtido dos pais ou dos responsáveis legais das crianças.

5.2 DIAGNÓSTICOS UTILIZADOS

O diagnóstico de SR foi estabelecido por avaliação multidisciplinar, através de critérios pré-definidos:

- Disfunção respiratória: definida como a presença de sintomas obstrutivos de VA durante repouso, atividade ou alimentação, confirmados por PSG. Somente pacientes com óbvia obstrução respiratória, intubados ou com outro tipo de suporte ventilatório não foram submetidos a PSG.
- Glossoptose: diagnosticada através de NFL, com a criança anestesiada ventilando espontaneamente, e segundo a definição de SR (Robin, 1923, 1934).
- Micrognatia: definida como uma discrepância no exame físico na relação maxilo-mandibular. Como não há critérios claros na literatura das medidas que definem micrognatia, os achados da tomografia computadorizada são complementares para diagnóstico.

5.3 CLASSIFICAÇÃO DAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA SR

O sistema de classificação descrito por Cole, Lynch e Slator (2008) com base na gravidade dos sintomas foi aplicado a todos os pacientes

- Grau 1: sem disfunção respiratória em posição supina;
- Grau 2: disfunção respiratória leve intermitente em posição supina e alimentação ocasiona algum desconforto respiratório;
- Grau 3: disfunção respiratória moderada a grave na posição supina, incapacidade de se alimentar por via oral.

Além disso, os pacientes eram divididos em três grupos (TAN *et al.*, 2013).

- SR isolada;
- SR *plus* (associada com outras malformações sem um diagnóstico sindrômico específico);
- SR sindrômica;

Os dados referentes à sintomatologia, alimentação, dados gerais sobre a gestação e o nascimento, entre outros, foram obtidos através da anamnese com os pais ou responsáveis e registradas no protocolo de inclusão (Anexo 1) (Figura 5). Essa anamnese era realizada pela equipe de otorrinolaringologia em seu ambulatório de via aérea pediátrica no HCPA, pelo pesquisador principal ou integrante do estudo no momento de pré-distração. O paciente realizava o procedimento de DOM e retornava ao ambulatório em até três meses após o procedimento complementando seu protocolo, sendo todos os documentos arquivados assim como o termo de consentimento assinado pelos responsáveis.

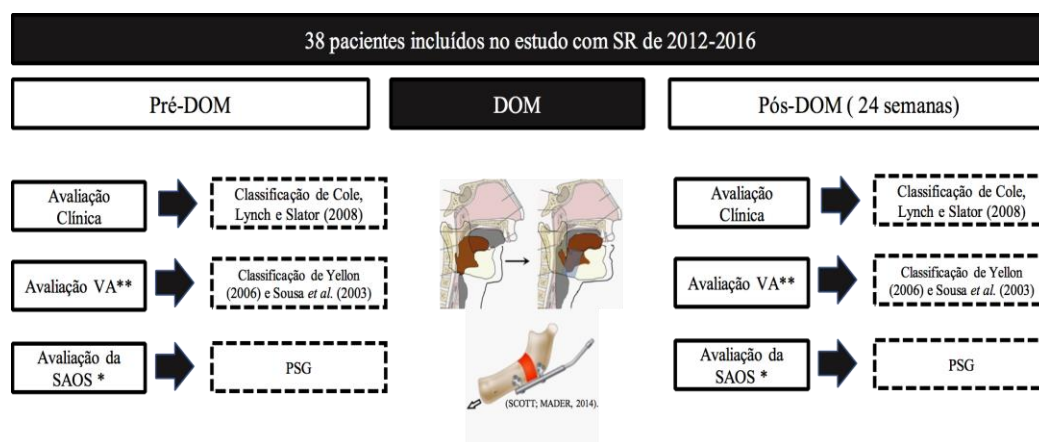
5.4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram incluídas todas as crianças com diagnóstico de SR submetidas a DOM no HCPA no período do estudo que tiveram autorização dos pais ou responsáveis para participar, através da assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido (Anexo 2).

5.5 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Não foram definidos critérios de exclusão.

Figura 5. Fluxograma de avaliações do estudo.



Pacientes em ventilação mecânica com traqueostomia ou com suporte ventilatório não realizaram PSG. Todos os pacientes foram submetidos a laringoscopia direta e a NFL para avaliação de VA com sedação e ventilação espontânea .*

5.6 ASPECTOS ÉTICOS

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação do HCPA sob número 12-0513.

5.7 TÉCNICA DA ENDOSCOPIA DE VIA AÉREA

A endoscopia de via aérea foi realizada no Centro Cirúrgico Ambulatorial ou no Bloco Cirúrgico do HCPA com o paciente em decúbito dorsal, sem hiperextensão cervical, sem cânula de Guedel, com anestesia geral sob ventilação espontânea, além de anestesia tópica na laringe com lidocaína a 1% para evitar laringoespasma. A anestesia foi realizada por anestesiolologista pediátrico acompanhado de um residente, utilizando sevoflurano e/ou propofol. O exame iniciava-se com uma avaliação anatômica através de laringoscopia direta, seguida de uma avaliação dinâmica com anestesia progressivamente mais superficial, utilizando um nasofibrolaringoscópio (2,8 ou 3,4 mm de diâmetro), que era removido do paciente no momento do despertar (Figura 6). As imagens endoscópicas foram gravadas e digitalizadas, sendo posteriormente classificadas conforme Yellon (2006) e de Sousa *et al.* (2003) por uma das autoras, cegada aos demais dados do paciente. Todos os procedimentos foram realizados pré e pós-DOM, com um intervalo mínimo de 24 semanas após a cirurgia. O protocolo de avaliação encontra-se no Anexo 3.

A classificação de Yellon (2006) separa os pacientes em:

- Grau 0: VA normal;
- Grau 1: prolapso da epiglote contra a parede posterior da faringe;
- Grau 2: prolapso da epiglote e da base de língua com apenas a ponta da epiglote visível;
- Grau 3: prolapso completo da base da língua contra a parede posterior da faringe sem visualização da epiglote.

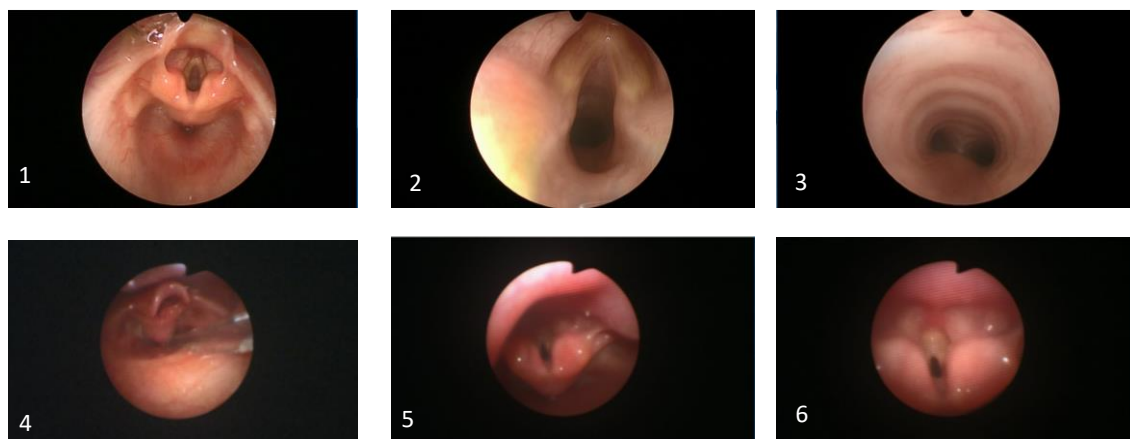
Já a classificação de de Sousa *et al.* (2003) separa os pacientes em:

- Leve: a base da língua não toca a parede posterior da faringe na maior parte do tempo;
- Moderada: a base da língua toca a parede posterior da faringe, mas não pressiona;
- Grave: a base da língua pressiona a parede posterior da faringe, e algumas vezes a língua é encontrada na cavidade nasal.

Figura 6: Avaliação endoscópica de VA com sedação em pacientes deste estudo.

Imagem 1,2,3 realizadas com laringoscopia direta com avaliação estática e palpação de estruturas até região subglótica para avaliação de possíveis malformações associadas em VA.

Imagem 4,5,6 realizadas com nasofibrolaringoscópio (2,8 ou 3,4 mm de diâmetro), com ventilação espontânea e anestesia mais superficial até o despertar do paciente.



5.8 TÉCNICA DA POLISSONOGRRAFIA

Foi realizada avaliação polissonográfica em sono não induzido e com o paciente ventilando espontaneamente. Foram realizados exames noturnos e diurnos usando parâmetros recomendados pela *American Academy of Sleep Medicine* (BERRY *et al.*, 2015). Os exames noturnos e diurnos tiveram a mesma montagem, sendo que os diurnos tinham duração de no mínimo quatro horas. A avaliação incluiu eletroencefalograma, eletro-oculograma e eletromiograma para classificação das fases do sono. Também foram utilizados eletromiografia de membros inferiores, eletrocardiograma, oximetria, detector de ronco e sensor de posição corporal e capnografia. Uma cânula oronasal e termistor foram usados na monitoração do fluxo aéreo para avaliação de hipopneia e apneia respectivamente. Apneia foi definida como ausência de fluxo por mais de dois ciclos respiratórios. Apneia obstrutiva foi definida como ausência de fluxo associada à presença de aumento dos movimentos torácicos e/ou abdominais. Hipopneia foi considerada quando houvesse diminuição do fluxo aéreo de no mínimo 30% comparado com as duas ventilações prévias e com queda da oximetria de no mínimo 4 % nos 30 segundos subsequentes. O protocolo da avaliação polissonográfica encontra-se no Anexo 4.

5.9 ANÁLISE ESTATÍSTICA

As variáveis foram descritas de acordo com sua distribuição. As variáveis contínuas foram avaliadas para normalidade com o teste de Shapiro-Wilk e descritas como média e desvio padrão (distribuição normal) ou mediana e intervalo interquartil ou intervalo absoluto (distribuição assimétrica). As variáveis categóricas foram expressas como frequência total e absoluta. Para comparações pareadas entre parâmetros mensurados pré e pós-DOM, foi utilizado o teste *t* de Student ou o teste de Wilcoxon pareado. Para avaliar correlações entre

variáveis contínuas, foi aplicado o coeficiente de correlação de Spearman. O nível de significância foi definido em 0,05. O programa SPSS, versão 22.0, foi usado para a análise estatística (IBM SPSS Statistics for Windows, Armonk, NY, USA).

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ACKE, F.R. *et al.* Hearing impairment in Stickler syndrome: a systematic review. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, London, v. 7, p. 84, 2012.
- AL KAISSI, A. *et al.* Cervico-thoracic kyphosis in a girl with Pierre Robin sequence. **German Medical Science: GMS e-journal**, Düsseldorf, 2011, v. 9, Doc06, doi: 10.3205/000129.
- BANGIYEV, J.N. *et al.* Sleep architecture in Pierre-Robin sequence: The effect of mandibular distraction osteogenesis. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, Amsterdam, v. 89, p. 72-75, 2016.
- BENKO, S. *et al.* Highly conserved non-coding elements on either side of SOX9 associated with Pierre Robin sequence. **Nature Genetics**, New York, v. 41, n. 3, p. 359-364, 2009.
- BERRY, R.B. *et al.* AASM scoring manual version 2.2 updates: new chapters for scoring infant sleep staging and home sleep apnea testing. **Journal of Clinical Sleep Medicine: Official Publication of the American Academy of Sleep Medicine**, Darien, v. 11, n. 11, p. 1253-1254, 2015.
- BREUGEM, C.C.; COURTEMANCHE, D.J. Robin sequence: clearing nosologic confusion. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 47, n. 2, p. 197-200, 2010.
- BREUGEM, C.C. *et al.* Best practices for the diagnosis and evaluation of infants with robin sequence: a clinical consensus report. **JAMA Pediatrics**, Seattle, v. 170, n. 9, p. 894-902, 2016.
- BELL, W.H. *et al.* Distraction osteogenesis to widen the mandible. **British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, Edinburgh, v. 35, n. 1, p. 11-19, 1997.
- BRAVO, G. *et al.* Videonasopharyngoscopy is useful for identifying children with Pierre Robin sequence and severe obstructive sleep apnea. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, Amsterdam, v. 69, n. 1, p. 27-33, 2005.
- CAOQUETTE-LABERGE, L.; BAYET, B.; LAROCQUE, Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. **Plastic and Reconstructive Surgery**, Dallas, v. 93, n. 5, p. 934-942, 1994.
- CARPES, Arturo Frick. **Avaliação polissonográfica e endoscópica em crianças com sequência de Robin isolada submetidas a palatoplastia**. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2008.
- CHENG, A.T. *et al.* Distraction osteogenesis and glossopexy for Robin sequence with airway obstruction. **ANZ Journal of Surgery**, Carlton, v. 81, n. 5, p. 320-325, 2011.
- CHING, J.A. *et al.* A simple mandibular distraction protocol to avoid tracheostomy in patients with Pierre Robin sequence. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 54, n. 2, p. 210-215, 2017.
- CICCHETTI, R. *et al.* Mandibular distraction osteogenesis for neonates with Pierre Robin sequence and airway obstruction. **The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine**, London, v. 25, suppl. 4, p. 133-135, 2012.
- CIELO, C.M.; MONTALVA, F.M.; TAYLOR, J.A. Craniofacial disorders associated with airway obstruction in the neonate. **Seminars in Fetal & Neonatal Medicine**, Michigan, v. 21, n. 4, p. 254-264, 2016.
- CODIVILLA, A. On the means of lengthening, in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity. **The Journal of Bone and Joint Surgery**, Boston, v. 2-2, n. 4, p. 353-369, 1905.

- COHEN JR., M.M. The Robin anomalad -- its nonspecificity and associated syndromes. **Journal of Oral Surgery**, Chicago, v. 34, n. 7, p. 587-593, 1976.
- COLE, A.; LYNCH, P.; SLATOR, R. A new grading of Pierre Robin sequence. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 45, n. 6, p. 603-606, 2008.
- COTE, A. *et al.* Pierre Robin sequence: Review of diagnostic and treatment challenges. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, Amsterdam, v. 79, n. 4, p. 451-464, 2015.
- COOPER-BROWN, L. *et al.* Feeding and swallowing dysfunction in genetic syndromes. **Developmental Disabilities Research Reviews**, Hoboken, v. 14, n. 2, p. 147-157, 2008.
- COULY, G. *et al.* [The Pierre-Robin syndrome. Classification and new therapeutic approach]. **Archives Françaises de Pédiatrie**, Paris, v. 45, n. 8, p. 553-559, 1998.
- COZZI, F.; PIERRO, A. Glossoptosis-apnea syndrome in infancy. **Pediatrics**, Elk Grove Village, v. 75, n. 5, p. 836-843, 1985.
- DAVIDSON, T.B. *et al.* Microdeletion del (22)(q12. 2) encompassing the facial development-associated gene, MN1 (meningioma 1) in a child with Pierre-Robin sequence (including cleft palate) and neurofibromatosis 2 (NF2): a case report and review of the literature. **BMC Medical Genetics**, London, v. 13, n. 1, p. 19, 2012.
- DENNY, A.; AMM, C. New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. **The Journal of Pediatrics**, St. Louis, v. 147, n. 1, p. 97-101, 2005.
- DENNY, A.D.; AMM, C.A.; SCHAEFER, R.B. Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin sequence. **The Journal of Craniofacial Surgery**, Burlington, v. 15, n. 5, p. 819-823, 2004.
- DE SOUSA, T.V. *et al.* Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 40, n. 6, p. 618-623, 2003.
- DONNELLY, L.F.; STRIFE, J.L.; MYER 3rd, C.M.. Glossoptosis (posterior displacement of the tongue) during sleep: a frequent cause of sleep apnea in pediatric patients referred for dynamic sleep fluoroscopy. **AJR American Journal of Roentgenology**, Leesburg, v. 175, n. 6, p. 1557-1560, 2000.
- DUTRA, O.S.; SILVA, F.C. O papel da ortopedia funcional dos maxilares na abordagem neonatal da sequência de Pierre Robin. **Ortopedia: Revista Internacional de Ortopedia Funcional**, Curitiba, v. 1, n. 4, p. 383-399, 2005.
- EVANS, K.N. *et al.* Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. **Pediatrics**, Elk Grove Village, v. 127, n. 5, p. 936-948, 2011.
- FABER, J.; DE AZEVEDO, R.B.; BÃO, S.N. Aplicações da distração osteogênica na região dentofacial: o estado da arte. **Revista Dental Press de Ortodontia e Ortopedia Facial**, Maringá, v. 10, n. 4, p. 25-33, 2005.
- GASPARIN, MARISA *et al.* Accuracy of clinical swallowing evaluation for diagnosis of dysphagia in children with laryngomalacia or glossoptosis. **Pediatric pulmonology**, v. 52, n. 1, p. 41-47, 2017.
- GENECOV, D.G. *et al.* Clinical experience with the application of distraction osteogenesis for airway obstruction. **The Journal of Craniofacial Surgery**, Burlington, v. 20, n. 2, p. 1817-1821, 2009.
- GUERRERO, C. Rapid mandibular expansion. **Revista Venezolana de Ortodoncia**, Caracas, v. 48, p. 1-2, 1990.
- HORTA, R. *et al.* Mandibular distraction in a tracheostomized patient with Pierre-Robin sequence. **Congenital Anomalies**, Osaka, v. 49, n. 2, p. 89-92, 2009.

- ILIZAROV, G.A. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part I. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation. **Clinical Orthopaedics and Related Research**, New York, v. 238, p. 249-281, 1989.
- IZADI, K. *et al.* Correction of upper airway obstruction in the newborn with internal mandibular distraction osteogenesis. **The Journal of Craniofacial Surgery**, Burlington, v. 14, p. 493-499, 2003.
- IZUMI, K. *et al.* Underlying genetic diagnosis of Pierre Robin sequence: retrospective chart review at two children's hospitals and a systematic literature review. **The Journal of Pediatrics**, St. Louis, v. 160, n. 4, p. 645-650, 2012.
- KATZ, E.S.; MITCHELL, R.B.; D'AMBROSIO, C.M. Obstructive sleep apnea in infants. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, New York, v. 185, n. 8, p. 805-816, 2012.
- KIRK, V.G. *et al.* Comparison of home oximetry monitoring with laboratory polysomnography in children. **Chest**, New York, v. 124, n. 5, p. 1702-1708, 2003.
- KOCHEL J. *et al.* Treatment modalities of infants with upper airway obstruction--review of the literature and presentation of novel orthopedic appliances. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 48, n. 1, p. 44-55, 2011.
- MACKAY, D.R. Controversies in the diagnosis and management of the Robin sequence. **The Journal of Craniofacial Surgery**, Burlington, v. 22, n. 2, p. 415-420, 2011.
- MANERO, A.I. **O tratamento ortodôntico do paciente Pierre Robin**. 117 f. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, 2012. Disponível em: <http://docplayer.com.br/46641900-Agradecimentos-a-prof-doutora-carla-pinto-moura-e-ao-dr-correia-pinto-prof-carla-dr-correia-pinto.html>. Acesso em 25 setembro 2017.
- MANICA, D. *et al.* Association of polysomnographic parameters with clinical symptoms severity grading in Robin sequence patients: a cohort nested cross-sectional study. **Sleep Medicine**, 2017.
- MANICA, D. *et al.* Severity of clinical manifestations and laryngeal exposure difficulty predicted by glossoptosis endoscopic grades in Robin sequence patients. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, Amsterdam, v. 90, p. 270-275, 2016.
- MANICA, D. *et al.* The role of flexible fiberoptic laryngoscopy in Robin sequence: a systematic review. **The Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery: Official Publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery**, Stuttgart, v. 45, n. 2, p. 210-215, 2017.
- MARACHÁS, R.L.F. **Sequência de Pierre Robin**. 44 f. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina Dentária, Universidade de Lisboa, Lisboa, 2015. Disponível em: http://repositorio.ul.pt/bitstream/10451/25829/1/ulfmd02911_tm_Ruben_Machacas.pdf. Acesso em 25 setembro 2017.
- MARCELLUS, L. The infant with Pierre Robin sequence: review and implications for nursing practice. **Journal of Pediatric Nursing**, Philadelphia, v. 16, n. 1, p. 23-34, 2001.
- MARCUS, C.L. *et al.* Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. **Pediatrics**, Elk Grove Village, v. 130, n. 3, p. e714-e755, 2012.
- MARQUES, I.L. *et al.* [Robin sequence: a single treatment protocol]. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 81, n. 1, p. 14-22, 2005.
- MARQUES, I.L. *et al.* Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal**, v. 38, n. 2, p. 171-178, 2001.
- MAULL, D.J. Review of devices for distraction osteogenesis of the craniofacial complex. **Seminars in Orthodontics**, Philadelphia, v. 5, n. 1, p. 64-73, 1999.
- MCCARTHY, J.G. *et al.* Lengthening the human mandible by gradual distraction. **Plastic and Reconstructive Surgery**, Dallas, v. 89, n. 1, p. 1-8, 1992.

- MIRANDA, C.D. **Distração óssea mandibular: a relevância dos vetores**. 36 f. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina Dentária, Universidade de Lisboa, Lisboa, 2015. Disponível em: http://repositorio.ul.pt/bitstream/10451/25505/1/ulfmd02887_tm_Carlota_Miranda.pdf. Acesso em 25 setembro 2017.
- MONASTERIO, F.O. *et al.* Distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence and related respiratory problems in children. **The Journal of Craniofacial Surgery**, Burlington, v. 13, n. 1, p. 79-83, 2002.
- MONASTERIO, F.O. *et al.* Swallowing disorders in Pierre Robin sequence: its correction by distraction. **The Journal of Craniofacial Surgery**, Burlington, v. 15, n. 6, p. 934-941, 2004.
- MOROKUMA, S. *et al.* Abnormal fetal movements, micrognathia and pulmonary hypoplasia: a case report. Abnormal fetal movements. **BMC Pregnancy and Childbirth**, London, v. 10, p. 46, 2010.
- OLSON, T.P. *et al.* Endoscopic changes in the upper airway after mandibular distraction osteogenesis. **The Journal of Craniofacial Surgery**, Burlington, v. 22, n. 105, p. 109, 2011.
- OW, A.T.; CHEUNG, L.K. Meta-analysis of mandibular distraction osteogenesis: clinical applications and functional outcomes. **Plastic and Reconstructive Surgery**, Dallas, v. 121, n. 3, p. E54-69, 2008.
- POETS, C.F.; BACHER, M. Treatment of upper airway obstruction and feeding problems in Robin-like phenotype. **The Journal of Pediatrics**, St. Louis, v. 159, n. 6, p. 887-892, 2011.
- PRECIADO, Diego A. *et al.* Mandibular distraction to relieve airway obstruction in children with cerebral palsy. **Archives of Otolaryngology--Head & Neck Surgery**, Chicago, v. 130, n. 6, p. 741-745, 2004.
- PRINTZLAU, A.; ANDERSEN, M. Pierre Robin sequence in Denmark: a retrospective population-based epidemiological study. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 41, n. 1, p. 47-52, 2004.
- RANDALL, P.; KROGMAN, W.M.; JAHINS, S. Pierre Robin and the syndrome that bears his name. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 36, p. 237-246, 1965.
- REDDY, V.S. Evaluation of upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence and the role of polysomnography – Review of current evidence. **Paediatric Respiratory Reviews**, Westmead, v. 17, p. 80-87, 2016.
- RIMOIN, D.L. *et al.* **Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics**. 3. ed. New York: Churchill Livingstone, 1997. vol. I, II. p. 691-692, 819, 1138, 2166-2167, 2853, 2858.
- ROBIN, P. La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. **Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine**, Paris, v. 39, p. 37-41, 1923.
- ROBIN, P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. **American Journal of Diseases of Children**, Chicago, v. 48, p. 541-547, 1934.
- ROTHCHILD, D.; THOMPSON, B.; CLONAN, A. Feeding update for neonates with Pierre Robin sequence treated with mandibular distraction. **Newborn and Infant Nursing Reviews**, Philadelphia, v. 8, n. 1, p. 51-56, 2008.
- SADEWITZ, Vicki L. Robin sequence: changes in thinking leading to changes in patient care. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 29, n. 3, p. 246-253, 1992.
- SADLER, T. **Langman's medical embryology**. 9. ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2004.

- SCHUTBERT, J.; JAHN, H.; BERGINSKI, M. Experimental aspects of the pathogenesis of Robin sequence. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 42, n. 4, p. 372-376, 2005.
- SCHWEIGER, C.; MANICA, D.; KUHL, G. Glossoptosis. **Seminars in Pediatric Surgery**, Philadelphia, v. 25, n. 3, p. 123-127, 2016.
- SCOTT, A.R.; MADER, N.S. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin sequence. **The Laryngoscope**, St. Louis, v. 124, n. 12, p. 2818-2825, 2014.
- SHER, A.E. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 29, n. 3, p. 224-231, 1992.
- SHER, A.E.; SHPRINTZEN, R.J.; THORPY, M.J. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, Amsterdam, v. 11, n. 2, p. 135-146, 1986.
- SHETYE, P.R. *et al.* Midterm follow-up of midface distraction for syndromic craniosynostosis: a clinical and cephalometric study. **Plastic and Reconstructive Surgery**, Dallas, v. 120, n. 6, p. 1621-1632, 2007.
- SINGER, L.; SIDOTI, E.J. Pediatric management of Robin sequence. **The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, Chapel Hill, v. 29, n. 3, p. 220-223, 1992.
- SORIN, A.; MCCARTHY, J.G.; BERNSTEIN, J.M. Predicting decannulation outcomes after distraction osteogenesis for syndromic micrognathia. **The Laryngoscope**, St. Louis, v. 114, n. 10, p. 1815-1821, 2004.
- ST-HILAIRE, H.; BUCHBINDER, D. Maxillofacial pathology and management of Pierre Robin sequence. **Otolaryngologic Clinics of North America**, Philadelphia, v. 33, n. 6, p. 1241-1256, 2000.
- TAHIRI, Y. *et al.* The effectiveness of mandibular distraction in improving airway obstruction in the pediatric population. **Plastic and Reconstructive Surgery**, Dallas, v. 133, n. 3, p. E352-359, 2014.
- TAN, T.Y.; KILPATRICK, N.; FARLIE, P.G. Developmental and genetic perspectives on Pierre Robin sequence. **American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics**, Hoboken, v. 163C, n. 4, p. 295-305, 2013.
- YELLON, Robert F. Epiglottic and base-of-tongue prolapse in children: grading and management. **Laryngoscope**, St. Louis, v. 116, n. 2, p. 194-200, 2006.

7. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo acrescenta à literatura o papel da DOM como um tratamento cirúrgico adequado em pacientes com SR. Tornou-se evidente a melhora na permeabilidade da VA, nos padrões polissonográficos e nas manifestações clínicas em crianças submetidas a DOM. Além disso, correlacionaram-se as escalas endoscópicas e as manifestações clínicas no pós-DOM. Contudo, os parâmetros na PSG não se correlacionaram com as manifestações clínicas, nem tampouco com as escalas endoscópicas de VA. Recomenda-se a realização de PSG mesmo em pacientes que clinicamente não apresentem disfunção respiratória, visto que manifestações clínicas não se correlacionaram com os achados na PS no presente estudo.

8. PERSPECTIVAS FUTURAS

Essa dissertação trata de um assunto com mais incertezas do que certezas atualmente. São necessários mais dados para se selecionar o melhor tratamento em pacientes com SR e avaliar a resposta terapêutica, o papel da NFL da via aérea, da PSG e sua relação com os diversos espectros dessa doença, averiguando-se as diferenças entre SR isolada, *sindrômica e plus* no que diz respeito ao manejo adequado. Também é necessário demonstrar de forma clara para quais os tipos de pacientes que devemos indicar DOM e qual o melhor perfil para esse tratamento evidenciando resultados em longo prazo. Ressalta-se a necessidade de estudos utilizando escalas padronizadas e métodos diagnósticos consagrados para futuras comparações e possíveis revisões sistemáticas sobre o tema com número maior de pacientes.

A SR não é somente um problema obstrutivo anatômico, mas também uma alteração de desenvolvimento global da criança que afeta toda a sua família. Sendo assim, a interdisciplinaridade e a colaboração entre os diversos especialistas são essenciais para o atendimento individualizado desses pacientes.

ANEXOS

Anexo 1 - Protocolo de inclusão

PROTOCOLO DE INCLUSÃO NÚMERO: _____

IDENTIFICAÇÃO:

NOME: _____

PRONTUÁRIO: _____

SEXO: () 1. FEMININO () 2. MASCULINO

DATA DE NASCIMENTO: _____._____._____

FONE: _____

ENDEREÇO: _____

SINAIS E SINTOMAS:

	Pré- op	Pós-op (3 a 6 meses)
Ruído respiratório?	1. () sim 0. () não	1. () sim 0. () não
Ruído é espontâneo?	1. () sim 0. () não 2. () não se aplica	1. () sim 0. () não 2. () não se aplica
Ruído x choro?	1.() piora 2.() melhor 3.() não altera 4. () não se aplica	1.() piora 2.() melhor 3.() não altera 4. () não se aplica
Ruído x sono?	1.() piora 2.() melhor 3.() não altera 4. () não se aplica	1.() piora 2.() melhor 3.() não altera 4. () não se aplica
Ruído x alimentação?	1.() piora 2.() melhor 3.() não altera 4. () não se aplica	1.() piora 2.() melhor 3.() não altera 4. () não se aplica
Episódios de cianose?	1. () sim _____episódios 0. () não	1. () sim _____episódios 0. () não
Apnéias	1. () sim _____episódios 0. () não	1. () sim _____episódios 0. () não
Dessaturações	1. () sim 0. () não	1. () sim 0. () não
Baixo ganho pondero-estatural?	1. () sim _____ 0. () não	1. () sim _____ 0. () não
Dificuldade de alimentação?	1. () sim _____ 0. () não	1. () sim _____ 0. () não
Pneumonia prévia?	1. () sim _____episódios 0. () não	1. () sim _____episódios 0. () não
Retração fúrcula/intercostal	1. () sim 0. () não	1. () sim 0. () não

COLE *et al.*: 1. () GRAU 1 2. () GRAU 2 3. () GRAU 3

Via Alimentação atual: 1.() VO 2.() SNG 3.() Gastrostomia
4.() VO + SNG 5.() VO + gastrostomia

	Pré- Op	3-6m pós op
Peso:	_____ Kg (p_____)	_____ Kg (p_____)
Altura:	_____ cm (p_____)	_____ Kg (p_____)

HISTÓRIA MÉDICA PREGRESSA:

Pré-natal sem intercorrências: 1. () sim 0. () não: _____

Parto: 1. () normal 2. () cesária _____

IG: _____ Apgar: 1' _____; 5' _____; 10' _____

PESO AO NASCIMENTO: _____

CLASSIFICAÇÃO GENÉTICA: 0. () ISOLADO1. () SINDROMICO
_____2. () PLUS

DIAGNÓSTICO PRÉVIO SAOS? 1. () sim 0. () não

ECOCARDIOGRAMA: 1. () sim _____ 0.
() não

Internação hospitalar: 1. () desde o nascimento 2. () após _____ dias de vida

Causa da internação: _____

HISTÓRIA DE INTUBAÇÃO TRAQUEAL: 1. () sim : () para procedimento () _____ dias (se for em
UTI)

0. () não

Anexo 2 - Termo de consentimento livre e esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Projeto: **DESCRIÇÃO DOS ACHADOS DE DEGLUTIÇÃO, POLISSONOGRRAFIA E ENDOSCOPIA DE VIA AÉREA PRÉ E PÓS DISTRAÇÃO MANDIBULAR EM SÉRIE DE PACIENTES COM GLOSSOPTOSE**

Estamos convidando _____ a participar do estudo acima descrito, que será realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre – HCPA. Portanto, na condição de pai/mãe ou representante legal do paciente, solicitamos a sua autorização. O estudo tem por objetivo realizar uma descrição das alterações encontradas nos pacientes que nascem com glossoptose para melhor entender a doença.

O paciente nasceu com esta alteração, que está sendo tratada e acompanhada pelos profissionais do HCPA. Solicitamos a sua autorização para utilizarmos neste estudo os resultados dos exames que serão realizados na avaliação assistencial da criança (endoscopia de via aérea e polissonografia).

Além disso, a avaliação da deglutição, apesar de importante, não é realizada de rotina nos pacientes que nascem com glossoptose no HCPA. Esta será a única avaliação exclusiva para este estudo. Solicitamos sua autorização para realizarmos essa avaliação adicional.

Para estudar a forma como o paciente está engolindo e verificar se ele tem uma dificuldade, faremos duas avaliações antes da cirurgia para corrigir a alteração na língua. A primeira é uma avaliação clínica feita pela fonoaudióloga. Ela vai examinar a boca, a língua, os dentes e outras estruturas da face e, em seguida, vai observar você oferecer o leite, sendo uma mamadeira com leite ralo (líquido normal) e outra com leite engrossado com mucilon. A avaliação será feita no HCPA, e você poderá acompanhar o paciente. Depois dessa avaliação, ele fará um exame chamado videofluoroscopia. Esse exame vai ser feito por outra fonoaudióloga. Você vai oferecer o leite da mesma forma como ofertou na avaliação anterior, sendo que será acrescentado o sulfato de bário para contraste. A videofluoroscopia é o registro dinâmico do momento em que se está engolindo o alimento, através da exposição à radiação. O exame é rápido – não vai ultrapassar 150 segundos (2 minutos e 30 segundos), não dói e não gera riscos à saúde da criança por ser extremamente controlada a quantidade de radiação emitida e a duração do exame.

Não são conhecidos riscos pela realização destas avaliações, mas poderá haver algum desconforto ao realizá-las. O benefício pela participação será a realização das avaliações adicionais, e, possível seguimento com fonoaudióloga, se necessário.

Solicitamos sua autorização para repetir essas avaliações 3 a 6 meses após a cirurgia.

Se for visto que a criança apresenta disfagia, ela será encaminhada à Clínica de Fonoaudiologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), onde será acompanhada e a família será orientada sobre a dificuldade para engolir.

A participação é importante para estudarmos as verdadeiras repercussões da glossoptose nas crianças e a melhora com a cirurgia. Porém, se você não autorizar a participação na pesquisa, isso não

impedirá nem irá interferir no atendimento que o paciente está recebendo no HCPA. Em qualquer momento do estudo você pode retirar a autorização, sem qualquer prejuízo ao atendimento do paciente.

Os resultados do estudo serão divulgados em conjunto, e os nomes dos participantes não serão divulgados.

Eu _____ (pai/mãe ou representante legal) do paciente, recebi as informações sobre os objetivos e a importância desta pesquisa de forma clara e autorizo a participação da mesma(o) na pesquisa. Em caso de dúvida, você poderá entrar em contato com os pesquisadores através dos telefones (51) 9843 1887 – Dra Denise Manica ou (51) 9804 7175 – Fga. Marisa Gasparin. Ou ainda, o pesquisador responsável: Prof. Dr. Paulo José Cauduro Marostica (51) 3359 8213. Em caso de dúvida, também poderá contatar o Comitê de Ética em Pesquisa do HCPA (51) 3359 7640.

Este Termo será assinado em duas vias, sendo uma via do participante e outra dos pesquisadores.

Nome do Responsável _____

Assinatura do Responsável _____

Nome do Pesquisador que aplicou o Termo _____

Assinatura do Pesquisador _____

Data: __/__/____

Anexo 3 - Protocolo de endoscopia de via aérea

NOME: _____

PROTOCOLO DA NASOFIBROLARINGOSCOPIA

DATA: _____ () Pré DOM () Pós DOM

Classificação de Yellon – 2006:

1. () Grau 0

2. () Grau 1

3. () Grau 2

4. () Grau 3

Com fenda: Classificação de de Sousa et al. 2003:

1. () leve

2. () moderada

3. () grave

0. () não se aplica

Larigo com ótica: Dificuldade laringoscópica

1. () nenhuma

2. () leve: não vê parte anterior de PsVs

3. () moderada: não vê parte posterior de PsVs

4. () grave: não vê nem aritenóides

Larigo flexível

Laringomalacia: 0. () não 1. () sim:

0. () não se aplica; 1. () obstrutiva; 2. () não obstrutiva

Faringomalacia: 0. () não 1. () sim:

0. () não se aplica; 1. () obstrutiva; 2. () não obstrutiva

Epiglote: 1. () normoposicionada

2. () toca em parede posterior

3. () não visualizada

Língua: 1. () normoposicionada

2. () oclui valecula

- Outras alterações: () sim _____

() não

Tração do queixo desobstrui VA: 1. () sim:

0. () não se aplica; 1. () totalmente; 2. () parcialmente

0. () não

Tempo do exame:

Complicações anestésicas:

1. () queda de saturação até 85% com recuperação rápida

2. () sangramento nasal leve

3. () laringoespasmo sem necessidade de ventilação.

4. () dessaturação abaixo de 85%

5. () bradicardia

6. () laringoespasmo com necessidade de ventilação ou intubação traqueal

Anexo 4 - Protocolo de polissonografia

NOME: _____

PROTOCOLO DA POLISSONOGRAFIA

POLISSONOGRAFIA 1: _____

- () Diurno ou () Noturno
- () Estridor, () Respiração paradoxal ou () n.d.a.
- Posição durante o sono: () DD, () outras _____
- Uso de O2 durante o sono: () sim ou () não
- Sono induzido: () sim (_____) ou () não
- FC: _____ bpm
- SpO2: Média: _____ %
Nadir: _____ %
SpO2 < 90%: _____ do TTS
- Índice de dessaturação: _____ / hora
- EtCO2: _____ mmHg
- Apneias obstrutivas: _____ Média de duração: _____ s
- Apneias centrais: _____ Média de duração: _____ s
- Apneias mistas: _____ Média de duração: _____ s
- Hipopneias obstrutivas: _____ Média de duração: _____ s
- IAH: _____
- % obstrução/ TTS: _____
- Tempo total de registro (TTR): _____ min
- Tempo total de sono (TTS): _____ min
- Microdespertares: _____
- Acordares: _____
- Eficiência do sono: _____
- Todos estágios do sono previstos para a idade foram atingidos? () sim () não
- Conclusão: () 1. Exame normal
() 2. Distúrbio respiratório obstrutivo leve durante o sono
() 3. Distúrbio respiratório obstrutivo moderado durante o sono
() 4. Distúrbio respiratório obstrutivo grave durante o sono

POLISSONOGRAFIA 2 (pós-tto): _____

- () Diurno ou () Noturno
- () Estridor, () Respiração paradoxal ou () n.d.a.
- Posição durante o sono: () DD, () outras _____
- Uso de O2 durante o sono: () sim ou () não
- Sono induzido: () sim (_____) ou () não
- FC: _____ bpm
- SpO2: Média: _____ %
Nadir: _____ %
SpO2 < 90%: _____ do TTS
- Índice de dessaturação: _____ / hora
- EtCO2: _____ mmHg
- Apneias obstrutivas: _____ Média de duração: _____ s
- Apneias centrais: _____ Média de duração: _____ s
- Apneias mistas: _____ Média de duração: _____ s
- Hipopneias obstrutivas: _____ Média de duração: _____ s
- IAH: _____
- % obstrução/ TTS: _____
- Tempo total de registro (TTR): _____ min
- Tempo total de sono (TTS): _____ min
- Microdespertares: _____
- Acordares: _____

- Eficiência do sono: _____
- Todos estágios do sono previstos para a idade foram atingidos? () sim () não

- Conclusão: () 1. Exame normal
 - () 2. Distúrbio respiratório obstrutivo leve durante o sono
 - () 3. Distúrbio respiratório obstrutivo moderado durante o sono
 - () 4. Distúrbio respiratório obstrutivo grave durante o sono

O efeito da distração osteogênica mandibular na via aérea e na polissonografia em crianças com sequência de Robin

Amanda Lucas da Costa, MD;^{a,b} Denise Manica, MD, PhD;^{a,b} Cláudia Schweiger, MD, PhD;^{a,b} Gabriel Kuhl, MD;^{b,c} Leo Sekine, MD, MsC;^d Simone Chaves Fagondes, MD, PhD;^e Marcus Vinicius Collares, MD, PhD;^f Paulo Jose Cauduro Marostica, MD, PhD^{a,g}

^a Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Rua Ramiro Barcelos, 2400, 90035-003, Porto Alegre, RS, Brasil.

^b Unidade de Otorrinolaringologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Rua Ramiro Barcelos, 2350, 90035-903, Porto Alegre, RS, Brasil.

^c Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia, UFRGS. Rua Ramiro Barcelos, 2400, 90035-903, Porto Alegre, RS, Brasil.

^d Programa de Pós-Graduação em Epidemiologia, UFRGS. Rua Ramiro Barcelos, 2400, 90035-003, Porto Alegre, RS, Brasil.

^e Unidade de Pneumologia, HCPA. Rua Ramiro Barcelos, 2350, 90035-903, Porto Alegre, RS, Brasil.

^f Unidade de Cirurgia, HCPA. Rua Ramiro Barcelos, 2350, 90035-903, Porto Alegre, RS, Brasil.

^g Unidade de Pneumologia Pediátrica, HCPA. Rua Ramiro Barcelos, 2350, 90035-903, Porto Alegre, RS, Brasil.

Autor correspondente

Amanda Lucas da Costa

Av. Coronel João Batista S. da Silveira e Souza, 180/603

94920-100 - Cachoeirinha - RS

Brasil

amandalc_otorrino@hotmail.com

Tel.: +55-51-99974.3635

E-mails dos autores:

ALC: amandalc_otorrino@hotmail.com

DM: denisemanica@gmail.com

CS: causch@hotmail.com

LS: leosekine@hotmail.com

SCF: labsonopoa@gmail.com

GK: gkuhl@hcpa.edu.br

MVC: collares.cmf.gmail.com

PJCM: pmarostica@hcpa.edu.br

Resumo:

Introdução: A técnica cirúrgica ideal para o manejo de pacientes com sequência de Robin (SR) não está estabelecida. Uma das cirurgias mais comumente utilizadas, a distração osteogênica de mandíbula (DOM), ainda é controversa devido aos seus potenciais riscos e à falta de evidências claras de sua eficácia.

Objetivos: Avaliar a variação da permeabilidade da via aérea (VA), dos sintomas clínicos e dos parâmetros polissonográficos em crianças com SR submetidas a DOM.

Métodos: Neste estudo de coorte prospectivo, 38 pacientes com SR foram avaliados pré e pós-DOM. A gravidade dos sintomas foi classificada conforme uma escala de manifestações clínicas da SR. Os pacientes foram submetidos a fibronasolaringoscopia, e as imagens foram classificadas de acordo com duas escalas validadas de obstrução de VA por um pesquisador cegado. Os pacientes que não necessitavam de suporte ventilatório foram submetidos a polissonografia.

Resultados: Os sintomas dos pacientes melhoraram significativamente após a DOM, como evidenciado pela diminuição no escore da escala de manifestações clínicas de SR (escore pré-operatório de 2,20 *versus* escore pós-operatório de 0,81; $P < 0,001$). As duas escalas endoscópicas também apresentaram uma melhora pós-operatória estatisticamente significativa na obstrução de VA (primeira escala: escore pré-operatório de 1,56 *versus* escore pós-operatório de 0,92; segunda escala: escore pré-operatório de 2,19 *versus* escore pós-operatório de 1,16; $P < 0,001$ para ambas). Além disso, houve uma variação estatisticamente significativa nos seguintes parâmetros polissonográficos avaliados no pré e pós-operatório: índice de apneia-hipopneia, tempo de sono total, nadir de dessaturação e índice de dessaturação ($P < 0,05$).

Conclusões: A DOM parece ser uma opção cirúrgica eficaz para crianças, como evidenciado pela melhora pós-operatória dos sintomas clínicos, escalas endoscópicas e índices polissonográficos.

Palavras-chave: glossoptose; síndrome de Pierre Robin; osteogênese por distração; polissonografia; laringoscopia.

1. Introdução

O termo “glossoptose” se refere ao retroposicionamento da base da língua, causando graus variáveis de obstrução da via aérea (VA). A fibronasolaringoscopia (FNL) é um dos exames capazes de avaliar anatomicamente o grau de obstrução (de Sousa et al., 2003; Yellon, 2006; Manica et al., 2016), enquanto a polissonografia (PSG) é utilizada para quantificar a obstrução da VA durante o sono (Bower et al., 2000; Bravo et al., 2005; Bangiyev et al., 2016).

O estomatologista francês Pierre Robin descreveu a associação entre micro/retrognatia e glossoptose em 1923 (Robin, 1923). Em 1934, ele incluiu a presença de fenda palatina nos relatos, e esse conjunto de anomalias foi chamado de sequência de Robin (SR) (Robin, 1934). Sabe-se hoje, porém, que a SR sem fenda palatina pode estar presente em algumas crianças.

Inúmeros trabalhos descrevendo técnicas cirúrgicas para correção da micrognatia, como a distração osteogênica de mandíbula (DOM), foram publicados até o momento. No entanto, nenhum deles avaliou a obstrução da VA nessas crianças através de FNL e PSG no pré e pós-operatório concomitantemente (Bangiyev et al., 2016; Reddy, 2016).

Assim, o objetivo deste estudo foi avaliar a variação de sintomas clínicos, permeabilidade da VA e parâmetros polissonográficos em crianças com SR submetidas a DOM.

2. Materiais e métodos

2.1. Desenho do estudo

Este é um estudo prospectivo que acompanhou uma coorte de pacientes com SR atendidos no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (Rio Grande do Sul, Brasil) de outubro de 2012 a setembro de 2016. Foi submetido ao Comitê de Ética e Pesquisa da instituição, com aprovação prévia ao início da coleta de dados.

Foram incluídos 38 pacientes com menos de 6 meses e com diagnóstico recente de glossoptose e SR que realizaram DOM durante o período do estudo. O consentimento informado por escrito foi obtido dos pais ou dos responsáveis legais das crianças.

2.2. Diagnósticos utilizados

O diagnóstico de SR foi estabelecido por avaliação multidisciplinar, através de critérios pré-definidos:

- Disfunção respiratória: definida como a presença de sintomas obstrutivos de VA durante repouso, atividade ou alimentação, confirmados por PSG. Somente pacientes com óbvia obstrução respiratória, intubados ou com outro tipo de suporte ventilatório não foram submetidos a PSG.
- Glossoptose: diagnosticada através de FNL, com a criança ventilando espontaneamente, e segundo a definição de SR (Robin, 1923, 1934).

2.3. Classificação das manifestações clínicas da SR

A escala de SR descrita por Cole et al. (2008) com base na gravidade dos sintomas respiratórios e alimentares foi aplicada a todos os pacientes no pré e pós-operatório:

- Grau 1: sem dificuldade respiratória em posição supina e alimentação satisfatória.
- Grau 2: sintomas intermitentes de obstrução respiratória leve em posição supina, leve dificuldade na alimentação e algum esforço respiratório.
- Grau 3: dificuldade respiratória moderada/grave em posição supina e incapacidade de se alimentar por via oral.

Além disso, os pacientes foram divididos em grupos de acordo com a apresentação da SR: isolados, *plus* (associados a anomalias sem síndrome identificada) e *sindrômicos* (com alguma síndrome identificada) (Tan et al., 2013).

2.4. Avaliação endoscópica e graduação da obstrução de VA

A FNL foi realizada em todos os pacientes em posição supina, com sevoflurano e/ou propofol administrados por um anestesista pediátrico. O exame iniciava-se com uma avaliação anatômica através de laringoscopia direta, seguida de uma avaliação dinâmica com anestesia progressivamente mais superficial, utilizando um nasofibrolaringoscópio (2,8 ou 3,4 mm de diâmetro), que era removido do paciente no momento do despertar. Todas as imagens dos exames foram gravadas digitalmente e posteriormente avaliadas por um dos autores, cegado para os demais dados do paciente. Foram utilizadas em todos os exames endoscópicos as escalas validadas de Yellon (2006) e de Sousa et al. (2003). Todos os procedimentos foram realizados pré e pós-DOM, com um intervalo mínimo de 24 semanas após a cirurgia.

A escala de Yellon (2006) é dividida da seguinte maneira:

- Grau 0: VA normal.
- Grau 1: prolapso da epiglote contra a parede posterior da faringe.
- Grau 2: prolapso da epiglote e da base da língua com apenas a ponta da epiglote visível e obliteração da valécula.
- Grau 3: prolapso total da língua contra a parede posterior da faringe sem a visualização da epiglote.

Já a escala de Sousa et al. (2003) estabelece os seguintes níveis:

- Grau 1: retroposição da língua, mas na maior parte do tempo a língua não toca a parede posterior da faringe.
- Grau 2: a região posterior da língua toca a parede posterior da faringe, mas não a pressiona.
- Grau 3: a região posterior da língua pressiona a parede posterior da faringe e, por vezes, a língua permanece na cavidade nasal.

2.5. Estudo polissonográfico e parâmetros avaliados

Todos os parâmetros polissonográficos das crianças foram avaliados pré e pós-DOM. Os exames foram realizados em um laboratório de sono, sendo laudados por uma única especialista em medicina do sono infantil. As PSGs pós-DOM foram realizadas pelo menos 24 semanas após o término da DOM. Os parâmetros avaliados foram: índice de apneia-hipopneia (IAH), tempo de sono total (TS), nadir de dessaturação (ND), índice de saturação de oxigênio (ISO₂) e índice de dessaturação (ID).

2.6. Análise estatística

As variáveis foram descritas de acordo com sua distribuição. As variáveis contínuas foram avaliadas para normalidade com o teste de Shapiro-Wilk e descritas como média e desvio padrão (distribuição normal) ou mediana e intervalo interquartil ou intervalo absoluto (distribuição assimétrica). As variáveis categóricas foram expressas como frequência total e absoluta. Para comparações pareadas entre parâmetros mensurados pré e pós-DOM, foi utilizado o teste *t* de Student ou o teste de Wilcoxon pareado. Para avaliar correlações entre variáveis contínuas, foi aplicado o coeficiente de correlação de Spearman. O nível de significância foi definido em 0,05. O programa SPSS, versão 22.0, foi usado para a análise estatística (IBM SPSS Statistics for Windows, Armonk, NY, USA).

3. Resultados

As características basais dos 38 pacientes incluídos no estudo são apresentadas na Tabela 1. As duas escalas endoscópicas tiveram uma melhora pós-operatória estatisticamente significativa, e os escores de gravidade dos sintomas diminuíram no pós-operatório ($P < 0.001$), como mostrado na Tabela 2.

A comparação dos dados de PSG pré e pós-DOM encontra-se na Tabela 3 e na Figura 1. Houve uma variação significativa no IAH ($P < 0,001$), TS, ND e ID ($P < 0,05$). ISO2 não apresentou alteração estatisticamente significativa.

Na Tabela 4, observam-se as correlações entre as variáveis, sendo estatisticamente significativa a correlação entre as escalas endoscópicas e a escala de manifestações clínicas pós-DOM ($P < 0,05$). Contudo, conforme a Tabela 5, os parâmetros da PSG não se correlacionaram com nenhuma das escalas ($P > 0,05$).

A cirurgia de DOM não se associou a complicações fatais em nossa amostra. Dezesete (44,73%) pacientes apresentaram complicações nos primeiros 14 dias de pós-operatório. Entre esses, 10 (26,31%) apresentaram pneumonia com necessidade de tratamento parenteral, três (7,89%) tiveram sangramento sem necessidade de transfusão sanguínea, dois (5,26%) realizaram traqueostomia no intraoperatório por via aérea difícil, um (2,63%) perdeu o distrator precocemente, e um (2,63%) apresentou celulite. Um paciente teve parada cardiorrespiratória durante o procedimento cirúrgico, prontamente reversível, e nenhum dos pacientes necessitou de reintervenção cirúrgica.

4. Discussão

A utilização da DOM como tratamento da SR iniciou-se em 1992 com McCarthy (Evans, 2006). Desde então, muitos autores têm relatado uma elevada taxa de sucesso com essa cirurgia em pacientes selecionados, pois diminuiu o IAH na PSG no pós-operatório de pacientes não traqueostomizados (Monasterio, 2002) e aumentou a chance de decanulação naqueles com traqueostomia (Greathouse et al., 2016; Preciado et al., 2004). Em uma metanálise recente, Ow & Cheung (2008) encontraram uma taxa de 91% de prevenção de traqueostomia entre os recém-nascidos submetidos a DOM como procedimento cirúrgico inicial, e uma taxa de 78% de decanulação em pacientes pediátricos e adultos traqueostomizados que a realizaram posteriormente.

Em relação à permeabilidade da via aérea das crianças com SR submetidas a DOM, Olson et al. (2011) demonstraram o aumento do espaço supraglótico correlacionado com a melhora clínica em 16 pacientes. Essa mensuração, entretanto, foi realizada através de laringoscopia direta, método considerado não ideal para avaliação da glossoptose, uma vez que a base da língua fica sustentada pelo laringoscópio nessa avaliação. Por outro lado,

utilizando a FNL como método de avaliação, Izadi et al. (2013) relataram a melhora subjetiva da glossoptose no pós-operatório de crianças com SR sem a utilização de escalas para graduação dos achados endoscópicos. Preciado et al. (2004) descreveram a melhora da obstrução da VA em cinco crianças com paralisia cerebral submetidas a DOM utilizando a porcentagem de obstrução da VA, método considerado por nós difícil de aplicar na obstrução causada pela base da língua.

Em relação à avaliação da síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) nos pacientes com SR, Monasterio et al. (2004) e Genecov et al. (2009) demonstraram melhora nos parâmetros polissonográficos após a DOM em 18 e 67 pacientes, respectivamente. A melhora na polissonografia demonstrada no presente estudo reflete, provavelmente, uma maior permeabilidade da VA após DOM e o efeito positivo no tratamento da SAOS (Cheng et al., 2001; Genecov et al., 2009; Monasterio et al., 2002;).

Contudo, a DOM ainda é considerada um tratamento cirúrgico controverso na literatura (Kirschner et al, 2003; Schaefer et al., 2004). Defensores de outras modalidades de tratamento criticam a morbidade da técnica, os seus efeitos a longo prazo na placa de crescimento mandibular, o excessivo cuidado com o posicionamento dos distratores, as possíveis sequelas estéticas e a própria eficácia do procedimento (Sahoo et al., 2016; Schaefer et al., 2004). Dessa forma, mais estudos são necessários. As complicações da DOM apresentadas são inerentes a uma população com alterações craniofaciais graves e submetidas a procedimento cirúrgico de correção.

Nenhum estudo até o momento havia realizado avaliação clínica, polissonográfica e fibronasolaringoscópica em crianças no pré e pós-operatório de DOM. Da mesma forma, nenhum estudo havia utilizado escalas específicas para mensuração da permeabilidade da VA desses pacientes. No presente estudo, foi observada melhora significativa em todas essas avaliações, conforme demonstrado pela diminuição da obstrução da VA e da gravidade dos

sintomas, assim como pelas variações médias nos parâmetros polissonográficos (IAH: 12 pontos; TS: 94,6 pontos; ND: 4 pontos; ID: 13,8 pontos). Isso certamente representa uma redução muito importante das conhecidas repercussões causadas pela SAOS sobre o sistema cardiovascular, o crescimento e o desenvolvimento intelectual de crianças.

Além disso, a correlação entre os sintomas respiratórios e as escalas endoscópicas de VA após DOM em pacientes com SR também não havia sido avaliada, apesar de já ter se mostrado significativa no pré-operatório em estudo anterior (Manica, 2016). No presente estudo, houve correlação significativa entre os sintomas e a graduação endoscópica da glossoptose, o que mostra que as escalas disponíveis são uma ferramenta útil na avaliação dessas crianças também no pós-operatório.

Os índices polissonográficos no pós-operatório, entretanto, não se correlacionaram com as escalas de Yellon (2006), Cole et. al. (2008) e de Souza et al. (2003) de forma estatisticamente significativa. Isso provavelmente se deve ao número restrito de pacientes neste estudo.

Quanto às limitações do presente estudo, não conseguimos realizar avaliação da deglutição em todos os pacientes devido a dificuldades da instituição. Além disso, o ideal seria termos um grupo controle, já que não sabemos quanto dessa melhora aconteceria simplesmente pelo crescimento.

5. Conclusão

A DOM parece ser uma opção cirúrgica eficaz nessa população, como evidenciado pela melhora pós-operatória nos sintomas clínicos, nas escalas endoscópicas e nos parâmetros polissonográficos.

É de suma importância a realização de estudos comparativos entre as diversas formas de tratamento para SR para definir e hierarquizar as opções terapêuticas. Isso deve ser feito,

preferencialmente, através de avaliação dos sintomas, índices polissonográficos e escalas endoscópicas de graduação da glossoptose, de forma a avaliar globalmente essas crianças no pré e no pós-operatório.

Financiamento

Esta pesquisa não recebeu nenhum auxílio de agências de financiamento dos setores público, privado ou sem fins lucrativos.

Conflito de interesses

Nenhum.

Agradecimentos

Agradecemos à estudante Andressa Bernardi, da Faculdade de Medicina da UFRGS.

Referências

- Bangiyev JN, Traboulsi H, Abdulhamid I, Rozzelle A, Thottam PJ: Sleep architecture in Pierre-Robin sequence: The effect of mandibular distraction osteogenesis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 89:72-75, 2016.
- Bower CM, Gungor A: Pediatric obstructive sleep apnea syndrome. *Otolaryngol Clin North Am* 33:49-75, 2000.
- Bravo G, Ysunza A, Arrieta J, Pamplona MC: Videonasopharyngoscopy is useful for identifying children with Pierre Robin sequence and severe obstructive sleep apnea. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 69:27-33, 2005.
- Cheng AT, Corke M, Loughran-Fowlds A, Birman C, Hayward P, Waters KA: Distraction osteogenesis and glossopexy for Robin sequence with airway obstruction. *ANZ J Surg* 81:320-325, 2011.
- Cole A, Lynch P, Slator R: A new grading of Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 45:603-606, 2008.
- de Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA: Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J* 40:618-623, 2003.
- Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS: Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 70:973-980, 2006.
- Genecov DG, Barcelo CR, Steinberg D, Trone T, Sperry E: Clinical experience with the application of distraction osteogenesis for airway obstruction. *J Craniofac Surg* 20 Suppl 2:1817-1821, 2009.
- Greathouse ST, Costa M, Ferrera A, Tahiri Y, Tholpady SS, Havlik RJ, Flores RL: The Surgical Treatment of Robin Sequence. *Ann Plast Surg* 77:413-419, 2016.
- Izadi K, Yellon R, Mandell DL, Smith M, Song SY, Bidic S, Bradley JP: Correction of upper

- airway obstruction in the newborn with internal mandibular distraction osteogenesis. *J Craniofac Surg* 14:493-499, 2003.
- Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, Zackai EH, LaRossa D: Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J* 40:13-18, 2003.
- Lam DJ, Tabangin ME, Shikary TA, Uribe-Rivera A, Meinzen-Derr JK, de Alarcon A, Billmire DA, Gordon CB: Outcomes of mandibular distraction osteogenesis in the treatment of severe micrognathia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 140:338-345, 2014.
- Manica D, Schweiger C, Sekine L, Fagondes SC, Gasparin M, Levy DS, Kuhl G, Collares MV, Marostica PJ: Severity of clinical manifestations and laryngeal exposure difficulty predicted by glossoptosis endoscopic grades in Robin sequence patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 90:270-275, 2016.
- Monasterio FO, Drucker M, Molina F, Ysunza A: Distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence and related respiratory problems in children. *J Craniofac Surg* 13:79-83; discussion 84, 2002.
- Olson TP, McMurray JS, Mount DL: Endoscopic changes in the upper airway after mandibular distraction osteogenesis. *J Craniofac Surg* 22:105-109, 2011.
- Ow AT, Cheung LK: Meta-analysis of mandibular distraction osteogenesis: clinical applications and functional outcomes. *Plast Reconstr Surg* 121:54e-69e, 2008.
- Preciado DA, Sidman JD, Sampson DE, Rimell FL: Mandibular distraction to relieve airway obstruction in children with cerebral palsy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 130:741-745, 2004.
- Reddy VS: Evaluation of upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence and the role of polysomnography--Review of current evidence. *Paediatr Respir Rev* 17:80-87, 2016.

Robin P: La chute de la base de la langue consideree_ecommeune nouvelle cause de gene dans la respiration nasopharyngienne. Bull Acad Nat Med (Paris) 89:37 41, 1923.

Robin P: Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. Am J Dis Child 48:541 547, 1934.

Sahoo NK, Roy ID, Dalal S, Bhandari A: Distraction Osteogenesis for Management of Severe OSA in Pierre Robin Sequence: An Approach to Elude Tracheostomy in Infants. J Maxillofac Oral Surg 15:501 505, 2016.

Schaefer RB, Stadler JA, 3rd, Gosain AK: To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. Plast Reconstr Surg 113:1113 1125, 2004.

Tan TY, Kilpatrick N, Farlie PG: Developmental and genetic perspectives on Pierre Robin sequence. Am J Med Genet C Semin Med Genet 163C:295 305, 2013.

Yellon RF: Epiglottic and base-of-tongue prolapse in children: grading and management. Laryngoscope 116:194 200, 2006.

Tabela 1

Características da população (n = 38)

Parâmetros	Pacientes
Idade (dias)	45 (17-129)
Sexo masculino	23 (60,5%)
Escala de Cole et al. (2008)	Grau 1: 11 (28,9%)
	Grau 2: 11 (28,9%)
	Grau 3: 16 (42,1%)
Classificação genética	SR isolado: 15 (39,5%)
	SR <i>plus</i> : 10 (26,3%)
	SR sindrômico: 13 (3,2%)
Sonda nasogástrica/gastrostomia	20 (52,6%)
Traqueostomia ^a	7 (18,9%)
Fissura palatina	12 (31,6%)

^a Realizada antes ou depois da distração osteogênica de mandíbula (DOM).

As variáveis contínuas estão descritas como medianas e percentis 25 e 75 (entre parênteses).

As variáveis categóricas são descritas como número de pacientes (n) e porcentagem (%).

SR, sequência de Robin.

Tabela 2

Comparação dos parâmetros endoscópicos e clínicos pré e pós-DOM

Variável	Pré-DOM		Pós-DOM		Valor de P
	Média	IC	Média	IC	
Escala de Yellon (2006) ^a	2,19	1,99-2,38	1,16	0,85-1,47	< 0,001
Escala de Sousa et al. (2003) ^a	1,56	1,33-1,78	0,92	0,70-1,14	< 0,001
Escala de Cole et al. (2008) ¹	2,20	1,98-2,42	0,81	0,35-1,28	< 0,001

DOM, distração osteogênica de mandíbula; IC, intervalo de confiança.

Tabela 3

Comparação dos parâmetros polissonográficos pré e pós-DOM

Variável	Pré-DOM		Pós-DOM		Valor de P
	Mediana	IQ	Mediana	IQ	
IAH	14,4	5,2-33,6	2,4	1,6-4,9	< 0,001
TS ^a	245,3	112,4	339,9	109,6	0,03
ND	82	74,5-86,5	86	81,75-90,5	0,01
ID	20,1	7,4-30,3	6,3	1,7-21,5	0,04
ISO2	96,15	95,1-97	97	96-97	0,62

^a Os valores para TS se referem a média e desvio padrão.

DOM, distração osteogênica de mandíbula; IQ, intervalo interquartil; IAH, índice de apneia-hipopneia; TS, tempo de sono total; ND, nadir de dessaturação; ID, índice de dessaturação; ISO2, índice de saturação de oxigênio.

Tabela 4

Correlação entre as escalas clínica e endoscópicas no pós-DOM

Variável 1	Variável 2	Coefficiente de correlação ^a	Valor de P
Escala de Yellon (2006)	Escala de Cole et al. (2008)	0,55	0,003
Escala de Sousa et al. (2003)	Escala de Cole et al. (2008)	0,45	0,01

^a Correlação de Spearman para valores ordinais: escalas de Yellon (2006), Souza et al. (2003) e Cole et al. (2008).

DOM, distração osteogênica de mandíbula.

Tabela 5

Correlação entre as variáveis polissonográficas e as escalas endoscópicas e clínica

Variável 1	Variável 2	Coefficiente de correlação ^a	Valor de P
IAH	Escala de Sousa et al. (2003)	0,24	0,27
IAH	Escala de Yellon (2006)	0,25	0,25
ID	Escala de Cole et al. (2008)	0,03	0,89
IAH	Escala de Cole et al. (2008)	0,23	0,35

^a Correlação de Spearman para valores ordinais: escalas de Yellon (2006), Souza et al. (2003) e Cole et al. (2008).

IAH, índice de apneia-hipopneia; ID, índice de dessaturação.

LEGENDAS DAS FIGURAS

Fig. 1. *Boxplot* de variação dos parâmetros polissonográficos antes e após distração osteogênica de mandíbula (DOM): A) Variação do índice de apneia-hipopneia (IAH); B) Variação do índice de dessaturação (ID); C) Variação do nadir de dessaturação (ND); D) Variação do índice de saturação de oxigênio (ISO₂); E) Variação do tempo de saturação abaixo de 90%; F) Variação do tempo de sono total (TS).