

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
DOUTORADO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

MARISA GASPARIN

**ESTIMULAÇÃO SENSÓRIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO
PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA
MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN**

Porto Alegre

2022

MARISA GASPARIN

**ESTIMULAÇÃO SENSORIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO
PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA
MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN**

Tese apresentada como requisito parcial à obtenção do título de doutora em Saúde da Criança e do Adolescente pelo Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Orientador: Prof. Dr. Paulo José Cauduro Marostica

Co-orientadora: Prof^a Dra. Deborah Salle Levy

Porto Alegre

2022

CIP - Catalogação na Publicação

Gasparin, Marisa
ESTIMULAÇÃO SENSORIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO
PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA
MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN / Marisa
Gasparin. -- 2022.
96 f.
Orientador: Paulo José Cauduro Marostica.

Coorientador: Deborah Salle Levy.

Tese (Doutorado) -- 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, 2022.

1. Sequência de Robin. 2. Deglutição. 3.
Estimulação sensório-motora-oral. 4. Tratamentos. I.
Marostica, Paulo José Cauduro, orient. II. Levy,
Deborah Salle, coorient. III. Título.

MARISA GASPARIN

**ESTIMULAÇÃO SENSÓRIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO
PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA
MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN**

Tese apresentada como requisito parcial à obtenção do título de doutora em Saúde da Criança e do Adolescente pelo Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Orientador: Prof. Dr. Paulo José Cauduro Marostica

Co-orientadora: Prof^a Dra. Deborah Salle Levy

Porto Alegre, 05 de julho de 2022.

BANCA EXAMINADORA:

Prof^a Dra. Lisiane de Rosa Barbosa
Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre

Prof^a Dra. Mariana González de Oliveira
Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre

Prof^a Dra. Renata Rocha Kieling
Universidade Federal do Rio Grande do Sul

Dedicatória

Num mundo em que a falta de oportunidade não permite o acesso universal à educação, dedico esta tese àqueles que são a minha base e meus maiores incentivadores: minha mãe e meu pai. Obrigada! Vocês me ensinaram, assim como disse Nelson Mandela, que “A educação é a arma mais poderosa que você pode usar para mudar o mundo.”

AGRADECIMENTOS

Aos familiares que consentiram a participação de suas crianças neste estudo e, junto a mim, acreditaram no verdadeiro sentido desta pesquisa.

Ao meu orientador, professor Paulo José Cauduro Marostica, por abraçar este tema de pesquisa com tanto carinho. Pelos seus ensinamentos, tão grandiosos e sensíveis, e por confiar em mim. Não esquecerei, jamais, de suas palavras: “Esta tese é tua, Marisa.”

À minha co-orientadora, professora Deborah Salle Levy, pelo conhecimento compartilhado e apoio na condução desta pesquisa tão importante para mim.

Ao grupo de pesquisa em Via Aérea Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, pelo auxílio e comprometimento.

Às minhas amigas e colegas do Grupo Hospitalar Conceição, pela escuta e apoio.

A todos os funcionários da Universidade Federal do Rio Grande do Sul e do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, professores, graduandos e pós-graduandos que, de alguma forma, confiaram em mim e se envolveram com esta pesquisa, permitindo que chegássemos até aqui.

À minha psicanalista que tem sido fundamental no meu processo de evolução como pessoa.

À minha mãe, Valdemira, e meu pai, Achilles, por estarem ao meu lado desde sempre e para sempre, com o maior amor do mundo.

À minha irmã, Assunta, a quem amo de forma incondicional.

A todos os meus familiares e amigos que me apoiaram durante esses longos anos de estudo.

“Não estamos apenas preocupados com a doença ou com distúrbios psiquiátricos; estamos preocupados com a riqueza da personalidade, com a força do caráter e com a capacidade de ser feliz, bem como com a capacidade de revolucionar e rebelar-se. É provável que a verdadeira força tenha origem numa experiência do processo de desenvolvimento que siga uma trajetória natural, e é o que desejamos para todas as pessoas.”

Donald Wood Winnicott

RESUMO

Introdução: A disfagia na Sequência de Robin (SR) pode estar presente em graus variados, sendo fundamental o manejo multidisciplinar. Com relação à terapêutica, a sucção é um importante meio de estimulação no que diz respeito à adequação das habilidades motoras orais, na introdução da alimentação por via oral, no *catch-up growth* da mandíbula, como medida não farmacológica para alívio da dor, no estabelecimento do vínculo mãe-bebê e dos desfechos de aleitamento materno.

Objetivos: Descrever os achados relacionados à taxa de complicações e biomecânica da deglutição em uma amostra de crianças com SR que recebeu estimulação sensório-motora-oral associada à sucção precoce durante o processo de distração osteogênica mandibular (DOM) em comparação a um grupo histórico de crianças que não a recebeu. Adicionalmente, realizar uma revisão sistemática e meta-análise dos estudos que avaliaram a deglutição em crianças com SR antes e após os procedimentos para desobstrução das vias aéreas superiores. **Métodos:** Foram realizadas duas etapas: 1) Estudo quase-experimental incluindo crianças com SR encaminhadas para DOM (Grupo 1), o qual recebeu estimulação sensório-motora-oral, incluindo sucção, a partir de 24 horas após o procedimento cirúrgico e foram acompanhadas até o sexto mês após a retirada dos distratores, e comparação a um grupo histórico da mesma população, porém manejada de acordo com o protocolo padrão da instituição, ou seja, não-sucção (Grupo 2). 2) Revisão sistemática de estudos em bancos de dados eletrônicos e literatura cinzenta seguida da meta-análise de proporções para calcular a prevalência de disfagia após manejos para desobstrução das vias aéreas superiores. **Resultados:** Oito (72,7%) dos 11 pacientes do Grupo 1 e 13 (72,2%) dos 18 pacientes do Grupo 2 apresentaram complicações associadas à DOM, não sendo observada diferença significativa ($p= 1,000$). No período de seis meses após o procedimento, 22 (75,9%) crianças tinham alimentação por via oral plena ou associada à via alternativa. Quanto à revisão sistemática, cinco estudos foram incluídos. A meta-análise ficou prejudicada por conta das limitações dos estudos, principalmente com relação ao tamanho amostral, o que afetou a precisão dos achados. Foi verificado que 55% das crianças seguiram com disfagia (IC 95%: 1-99%). A qualidade metodológica dos estudos indicou grave risco de viés e o nível da força da evidência foi muito baixa. **Conclusões:** Os bebês que receberam estímulo sensório-motor-oral associado à sucção precoce após o procedimento de DOM não apresentaram maiores taxas de complicações, do ponto de vista cirúrgico, quando comparados aos bebês que não sugaram. A conduta adotada por alguns centros que contraindicam sucção durante a DOM necessita ser revisada, visto que há os benefícios do estímulo, tanto do ponto de vista fisiológico como nos aspectos de desenvolvimento psicossocial dos bebês, no estabelecimento do vínculo, alívio da dor e amamentação. No que diz respeito à revisão sistemática e meta-análise, não foi possível afirmar que as técnicas para alívio da obstrução respiratória na SR melhoram o quadro de disfagia.

Palavras-chave: Síndrome de Pierre Robin. Deglutição. Medidas terapêuticas. Desenvolvimento infantil.

ABSTRACT

Introduction: Dysphagia in Robin Sequence (RS) may be present in varying degrees, and multidisciplinary management is essential. Regarding therapy, sucking is an important means of stimulation in relation to the adequacy of oral motor skills, introduction of oral feeding, mandibular catch-up growth, as well a non-pharmacological measure for pain relief, establishment of the mother-baby bond, and breastfeeding outcomes. **Objectives:** To describe the findings observed in a sample of children with RS who received sensory-motor-oral stimulation associated with early sucking during the process of mandibular osteogenic distraction (MDO), compared to a study group of children who did not receive it. Subsequently, to perform a systematic review and meta-analysis of studies that evaluated swallowing in children with RS before and after procedures for upper airway clearance. **Methods:** Two stages were carried out: 1) Quasi-experimental study including children with RS referred for MDO (Group 1), which received sensory-motor-oral stimulation, including sucking, starting 24 hours after the surgical procedure and were followed up to the sixth month after removal of distractors, and compare to a study group of the same population, but managed according to the standard protocol of the institution, i.e., no-sucking (Group 2). 2) Systematic review of studies in electronic databases and grey literature followed by proportion meta-analysis to calculate the prevalence of dysphagia after managements for upper airway relief. **Results:** Eight (72.7%) of 11 patients in Group 1 and 13 (72.2%) of 18 patients in Group 2 had complications associated with MDO, with no significant difference observed ($p= 1.000$). At six months after the procedure, 22 (75.9%) children had full oral feeding or associated with the alternative route. As for the systematic review, five studies were included. The meta-analysis was impaired because of the limitations of the studies, especially with regard to sample size, which affected the accuracy of the findings. It was observed that 55% of children remained dysphagic (95% CI: 1-99%). The methodological quality of the studies indicated severe risk of bias, and the level of evidence strength was very low. **Conclusions:** Infants who received sensory-motor-oral stimulation associated with early sucking after the MDO procedure did not have higher complication rates, from the surgical point of view, when compared to infants who did not suck. The approach adopted by some centers that contraindicate suction during MDO needs to be reviewed, since there are benefits of stimulation, both from the physiological point of view and in the psychosocial development aspects of the babies, in establishing the bond, pain relief and breastfeeding. Regarding the systematic review and meta-analysis, it was not possible to state that the techniques to relieve respiratory obstruction in RS improve the dysphagia condition.

Keywords: Pierre Robin syndrome. Dysphagia. Therapeutic management. Child development.

LISTA DE FIGURAS

FIGURAS DA REVISÃO DE LITERATURA

Figura 1 – Sequência de Robin: micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas	20
Figura 2– Classificação da Sequência de Robin mostrando a micrognatia: (A) grau 1; (B) grau 2; (C) grau 3	21
Figura 3– Classificação do grau de glossoptose proposta por Yellon (2006)	23
Figura 4– Imagem sagital da videofluoroscopia e ilustração identificando as principais estruturas envolvidas na deglutição com a passagem do bolo alimentar	31
Figura 5– <i>Pre-epiglottic baton plate</i> ou Tübingen Palatal Plate (TPP) com extensão velar	33
Figura 6 – Desenho esquemático da anatomia na SR sem (esquerda) e com (direita) a TPP (linha azul).....	34
Figura 7 – Lactente com tubo nasofaríngeo	36
Figura 8 – Distração osteogênica mandibular	40
Figura 9 – Descrição das TFFA recomendadas pelos autores em seu estudo	45
Figura 10 – Descrição das TFFA recomendadas pelos autores em seu estudo	456
Figura 11 – <i>Timeline</i> descrevendo abordagem da alimentação durante o uso da TPP	49

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ALL	Adesão lábio-língua
ASHA	American Speech-Language-Hearing Association
CIF	Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde
CPAP	<i>Continuous positive airway pressure</i>
CO ₂	Dióxido de carbono
DOM	Distração osteogênica mandibular
DENVER II	Developmental Screening Test
FKSI	Frankfurter Kinder-Selbstkonzept-Inventar
FNL	Fibronasolaringoscopia
GRADE	Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation
HCPA	Hospital de Clínicas de Porto Alegre
HRAC	Hospital de reabilitação de anomalias craniofaciais
K-ABC	Kaufman-Assessment Battery for Children
IAH	Índice de apneia-hipopneia
NEE	Neurological Evolutionary Examination
NOS	Newcastle-Ottawa Quality Assessment Scale
OMS	Organização Mundial da Saúde
PEBP	<i>Pre-epiglottic Baton Plate</i>
ROBINS-I	Risk Of Bias In Non-randomised Studies of Interventions
SAOS	Síndrome da apneia obstrutiva do sono
SNN	Sucção não nutritiva
SpO ₂	Saturação periférica da oxihemoglobina
SR	Sequência de Robin
TFFA	Técnicas fonoaudiológicas facilitadoras de alimentação
TNF	Tubo nasofaríngeo
TPP	Tübingen palatal plate
TQT	Traqueostomia
UFRGS	Universidade Federal do Rio Grande do Sul
UNICEF	Fundo das Nações Unidas para a Infância
UNA-SUS	Universidade Aberta do Sistema Único de Saúde
USP	Universidade de São Paulo

VED	Videoendoscopia da deglutição
VFD	Videofluoroscopia da deglutição
VO	Via oral

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	16
2 REVISÃO DA LITERATURA	19
2.1 SEQUÊNCIA DE ROBIN.....	19
2.1.1 Vias aéreas superiores: classificação e avaliação	20
2.1.2 Alimentação e deglutição.....	23
2.1.3 Alimentação e vínculo: muito além da função fisiológica	24
2.1.4 Distúrbios de deglutição	27
2.1.5 Processo de avaliação.....	28
2.2 TRATAMENTOS.....	31
2.2.1 Opções não cirúrgicas	32
2.2.1.1 Medidas de posicionamento	32
2.2.1.2 <i>Continuous Positive Airway Pressure</i> (CPAP)	32
2.2.1.3 Placas palatinas – Tübingen palatal plates	33
2.2.1.4 Tubo nasofaríngeo.....	34
2.2.2 Opções cirúrgicas.....	36
2.2.2.1 Adesão lábio-língua	36
2.2.2.2 Distração Osteogênica Mandibular	37
2.2.2.3 Traqueostomia.....	40
2.3 COMPLICAÇÕES CIRÚRGICAS DA DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA MANDIBULAR	40
2.4 INTERVENÇÃO SENSÓRIO-MOTORA-ORAL / SUCÇÃO	41
2.5 MANEJO DA ALIMENTAÇÃO E A IMPORTÂNCIA DAS TÉCNICAS FACILITADORAS	42
2.6 NEURODESENVOLVIMENTO.....	50
2.7 DOR E SOFRIMENTO	52
3 JUSTIFICATIVA	54

4 OBJETIVOS.....	55
4.1 OBJETIVO GERAL	55
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	55
5 METODOLOGIA	57
5.1 METODOLOGIA DO ARTIGO 1: ESTIMULAÇÃO SENSÓRIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN SUBMETIDAS A DUAS ESTRATÉGIAS TERAPÊUTICAS DIFERENTES.....	57
5.1.1 Delineamento	57
5.1.2 População.....	57
5.1.3 Critérios de inclusão.....	59
5.1.4 Critérios de exclusão	59
5.1.5 Coleta de dados	60
5.1.5.1 Desfechos cirúrgicos.....	62
5.1.5.2 Sedação e analgesia	63
5.1.6 Cálculo amostral	63
5.1.7 Análise dos dados	63
5.1.8 Aspectos éticos.....	64
5.2 METODOLOGIA DO ARTIGO 2: MANEJOS TERAPÊUTICOS DE DESOBSTRUÇÃO DAS VIAS AÉREAS SUPERIORES EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN E ASSOCIAÇÃO COM DESFECHOS DE DEGLUTIÇÃO: REVISÃO SISTEMÁTICA.....	65
5.2.1 Delineamento	65
5.2.2 Questão de pesquisa	65
5.2.3 Critérios de elegibilidade.....	65
5.2.4 Estratégias de busca	66
5.2.5 Seleção dos estudos.....	66
5.2.6 Extração dos dados	67

5.2.7 Defechos analisados.....	67
5.2.7.1 Defecho primário	67
5.2.7.2 Defechos secundários propostos	67
5.3 ANÁLISE DA QUALIDADE METODOLÓGICA.....	67
5.4 AVALIAÇÃO DO NÍVEL DA FORÇA DA EVIDÊNCIA	68
5.5 ANÁLISE DOS DADOS.....	68
REFERÊNCIAS	69
6 RESULTADOS	77
6.1 ARTIGO 1 - ESTIMULAÇÃO SENSÓRIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN SUBMETIDAS A DUAS ESTRATÉGIAS TERAPÊUTICAS DIFERENTES.....	78
6.2 ARTIGO 2 - MANEJOS TERAPÊUTICOS DE DESOBSTRUÇÃO DAS VIAS AÉREAS SUPERIORES EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN E ASSOCIAÇÃO COM DEFECOS DE DEGLUTIÇÃO: REVISÃO SISTEMÁTICA	83
7 CONSIDERAÇÕES FINAIS	87
APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	91
APÊNDICE B - PROTOCOLO DE COLETA DE DADOS (INICIAL)	94
APÊNDICE C - PROTOCOLO DE COLETA DE DADOS (SEGUIMENTO).....	95
APÊNDICE D - REGISTRO DE SEDAÇÃO E ANALGESIA.....	96

1 INTRODUÇÃO

A Sequência de Robin (SR) é uma má-formação congênita definida como a tríade de micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores, sendo a fenda palatina um achado comum e adicional. Dentre os principais sintomas, encontram-se a dificuldade respiratória e os distúrbios de deglutição (NASSAR *et al.*, 2006; CÔTÉ *et al.*, 2015; BREUGEM *et al.*, 2016) . De acordo com o Consenso para Avaliação e Diagnóstico da SR, a investigação clínica da deglutição deve ser realizada nas primeiras semanas de vida e o manejo da alimentação deve ser iniciado o mais breve possível (BREUGEM *et al.*, 2016; FAYOUX *et al.*, 2020; WIECHERS; ARAND *et al.*, 2021).

Os tratamentos vão desde abordagens não cirúrgicas, como orientações quanto ao posicionamento da criança (posição prona), tubo nasofaríngeo (TNF), uso de *continuous positive airway pressure* (CPAP) e uso de placas palatinas – Tübingen palatal plate (TPP) até tratamentos cirúrgicos complexos como adesão lábio-língua (ALL), distração osteogênica mandibular (DOM) e traqueostomia (TQT) (CÔTÉ *et al.*, 2015; POETS *et al.*, 2019; WIECHERS; BUCHENAU; ARAND; OERTEL *et al.*, 2019). Com relação à DOM, técnica utilizada em vários centros, incluindo o Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), ainda há controvérsias sobre sua efetividade na melhora dos distúrbios de deglutição, bem como quanto ao tempo necessário para o estabelecimento da alimentação por via oral de forma plena, segura e eficaz. Além disso, os trabalhos não informam como é feito o manejo da alimentação durante o processo de DOM (SPRING; MOUNT, 2006; BREIK; IF *et al.*, 2016; HARRIS; CAPRIO; RESNICK, 2021). Em nosso centro, o HCPA, a alimentação oral pode ser ofertada desde que o bebê não realize movimento de sucção, pois se postula que isso prejudicará os desfechos cirúrgicos e aumentará a taxa de complicações. No entanto, não há evidências sobre tal hipótese. Um estudo realizado pelo nosso grupo identificou que 44,73% dos pacientes apresentaram complicações nos primeiros 14 dias de pós-operatório. Neste trabalho, como de rotina em nosso serviço, nenhuma das crianças realizou movimento de sucção durante todo o período da DOM (COSTA *et al.*, 2018).

A estimulação sensório-motora-oral, dentre elas a sucção, é uma estratégia utilizada a fim de adequar as habilidades motoras orais dos bebês e favorecer a introdução da alimentação oral de forma segura e eficaz, sendo amplamente estudada

na população de prematuros. Trabalhos mostram melhora significativa nas taxas de aleitamento materno e menor tempo de internação em bebês estimulados, além de redução do tempo de transição da sonda para a via oral, efeitos sobre a maturação da sucção e em um maior percentual de volume ingerido (FUCILE; GISEL.; LAU, 2002; FUCILE; GISEL; LAU, 2005; ROCHA *et al.*, 2007; PIMENTA *et al.*, 2008; BACHE *et al.*, 2014; LYU *et al.*, 2014; ROSA PEREIRA *et al.*, 2020).

A intervenção sensório-motora-oral e as técnicas facilitadoras da alimentação são parte dos protocolos de atendimento às crianças com SR de dois grandes centros de referência: o Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC – USP) e o Hospital Universitário de Tübingen, na Alemanha. Tal abordagem também é importante na estimulação do *catch-up growth* da mandíbula e como medida não farmacológica para alívio da dor (MARQUES *et al.*, 2005; NASSAR *et al.*, 2006; MCNAIR *et al.*, 2019; BUCHENAU; ARAND; OERTEL *et al.*, 2019; WIECHERS; ARAND *et al.*, 2021; WIECHERS; WIECHERS; THJEN, 2021). Além disso, não se pode esquecer que a alimentação é muito mais que um ato fisiológico. Ela tem impacto direto no estabelecimento do vínculo mãe-bebê e no desenvolvimento psíquico da criança, sendo estudada desde muito cedo pelo renomado pediatra e psicanalista Donald Woods Winnicott. Ademais, a proteção, promoção e apoio à amamentação são essenciais para a saúde da mãe e do bebê, bem como para o cumprimento de muitos dos objetivos citados nos *Objetivos de Desenvolvimento Sustentável até 2030* (VICTORA *et al.*, 2016).

Diante de tantas incertezas, cabe aos profissionais de saúde e pesquisadores buscar compreender melhor sobre as diversas adaptações alimentares realizadas em bebês submetidos a procedimentos de vias aéreas superiores, como no caso das crianças com SR, bem como quais as melhores estratégias para favorecer a adequada introdução da alimentação oral nessa população. Muitas vezes, há recomendações sem evidências que dificultam a participação do bebê no seu processo alimentar, como a contraindicação da sucção. Assim, esta pesquisa tem os seguintes objetivos: (1) descrever os achados relacionados à taxa de complicações e biomecânica da deglutição em uma amostra de crianças com SR que realizou o procedimento de DOM e recebeu estimulação sensório-motora-oral, incluindo sucção precoce, em comparação a um grupo histórico de crianças que não a recebeu; (2) realizar uma revisão sistemática dos estudos que avaliaram a deglutição em crianças com SR antes e após os procedimentos para alívio das vias aéreas superiores a fim

de responder a seguinte pergunta: “As medidas terapêuticas para desobstrução das vias aéreas superiores estão associadas à melhora dos desfechos de deglutição em crianças com Sequência de Robin?”

2 REVISÃO DA LITERATURA

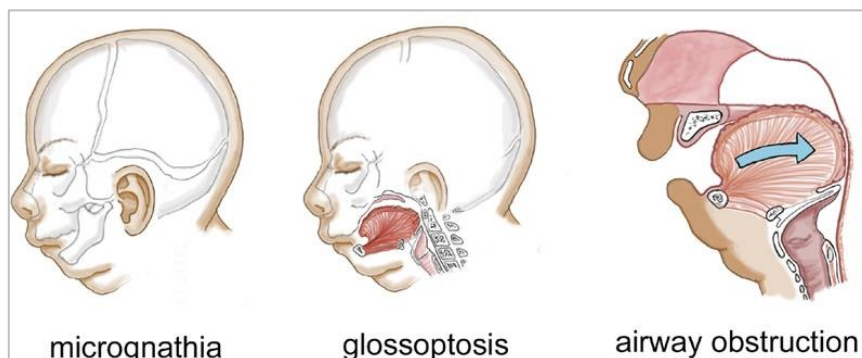
2.1 SEQUÊNCIA DE ROBIN

A SR foi descrita, em 1923, pelo médico estomatologista Pierre Robin, em uma série de casos de pacientes com glossoptose, micrognatia, dificuldades respiratórias e de alimentação. A presença de fenda palatina foi incluída em 1934 e, assim, foi descrita a SR como a tríade de micrognatia, glossoptose e fenda palatina (ROBIN, 1934). O consenso clínico para diagnóstico e avaliação aponta que a micrognatia é a principal característica da SR, incluindo no diagnóstico a glossoptose e a obstrução das vias aéreas superiores. A fenda palatina é considerada uma característica comum e adicional, estando presente em 85% dos casos (VATLACH; MAAS; POETS, 2014; BREUGEM *et al.*, 2016).

Tal condição pode ocorrer de forma isolada, com componente sindrômico, ou associada à má-formação (EVANS *et al.*, 2011). O estudo de Paes *et al.* (2015) encontrou percentual de 36,44% das crianças com a forma isolada da SR e 63,56% não isolada. Outros trabalhos identificaram, em sua amostra, 44% e 50% das crianças com SR sindrômica. As síndromes mais comuns foram Stickler, Treacher-Collins e síndrome Velocardiofacial. A mortalidade varia de 1,7% a 11,3%, sendo que a taxa aumenta para 26% ao considerar apenas o subconjunto de pacientes sindrômicos (CAOINETTE-LABERGE; BAYET, 1994; EVANS *et al.*, 2006; EVANS *et al.*, 2011; VATLACH; MAAS; POETS, 2014).

A escassez de pesquisas sobre a epidemiologia da SR pode ser explicada, em parte, pela falta de consenso que perpetuou na literatura a respeito das características essenciais de tal condição. A prevalência varia de país para país, sendo descrita como 1:3.120 nascidos vivos no Estados Unidos, e 1:8.060 na Alemanha (SCOTT; MADER, 2014; VATLACH; MAAS; POETS, 2014). O estudo de Paes *et al.*, realizado na Holanda, menciona que a RS é, em geral, citada como ocorrendo em uma frequência de 1:8.500 a 1:14.000 nascidos vivos. Essa diferença nos dados de prevalência pode ser decorrente da controvérsia na literatura sobre as características essenciais para sua definição. Nesse trabalho, os critérios para definição da SR foram: fenda palatina, micro ou retrognatia e desconforto respiratório obstrutivo. Os autores encontraram uma estimativa de prevalência de 1:5.600 nascidos vivos ou 1,17:100.000 (PAES *et al.*, 2015).

Figura 1 – Sequência de Robin: micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas



Fonte: ZHANG *et al.*, 2018.

2.1.1 Vias aéreas superiores: classificação e avaliação

A glossoptose consiste no retroposicionamento da base da língua podendo causar obstrução das vias aéreas, sem modificações na postura da parede posterior da faringe. Crianças com SR apresentam, no exame físico, presença de micrognatia e de glossoptose. No entanto, deve-se considerar que há diferentes graus de glossoptose com conseqüente obstrução respiratória, além de dificuldade de alimentação (CÔTÉ *et al.*, 2015; DONNELLY; STRIFE; MYER, 2000).

A primeira classificação da SR, com base nos sintomas, foi proposta em 1988 por Couly *et al.* e revisada por Caouette-Laberge, Bayet e Larocque (1994), sendo descrita da seguinte forma:

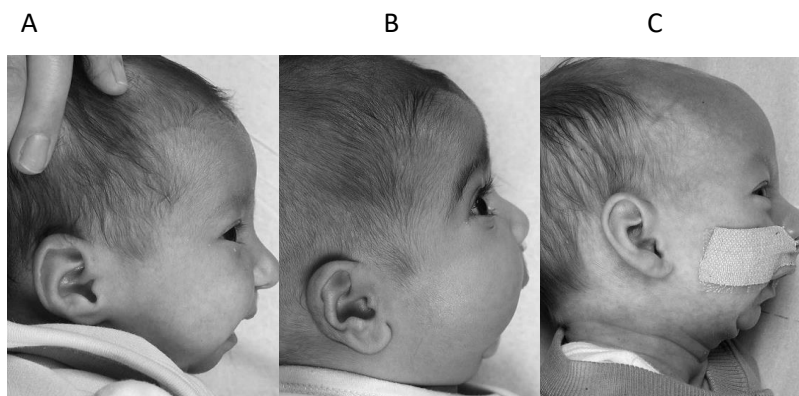
- Grupo I – respiração adequada em posição prona e alimentação regular por mamadeira.
- Grupo II – respiração adequada em posição prona e dificuldade de alimentação (uso de sonda alimentar).
- Grupo III – intubação endotraqueal e alimentação por sonda.

Uma nova classificação foi proposta por Cole, Lynch e Slator (2008), conforme descrição que segue:

- Grau 1 – ausência de obstrução respiratória significativa em posição supina, glossoptose inconsistente e avaliação da alimentação satisfatória.
- Grau 2 – obstrução leve em posição supina, glossoptose consistente e alimentação com algum desconforto respiratório.

- Grau 3 – desconforto respiratório de moderado a grave em posição supina, glossoptose consistente e inabilidade de alimentação por via oral.

Figura 2 – Classificação da Sequência de Robin mostrando a micrognatia: (A) grau 1; (B) grau 2; (C) grau 3.



Fonte: Cole, Lynch e Slator (2008).

Logo, em 2017, o grupo de pesquisadores de LI *et al.* (2017), do Canadá, propôs uma classificação universal, com base na gravidade clínica, para auxiliar na escolha do manejo (não cirúrgico ou cirúrgico), sendo ela:

- Grau 0 – manifestação leve dos sintomas respiratórios e ausência de alterações de vias aéreas associadas; discrepância entre maxila e mandíbula <10 mm, glossoptose leve, sem dificuldade de alimentação. Esses pacientes apresentam respostas satisfatórias ao manejo não cirúrgico, como a posição prona.
- Grau 1 – discrepância entre maxila e mandíbula <10 mm, glossoptose moderada ou grave, dificuldade de alimentação oral e/ou uso de via alternativa, sem alterações de vias aéreas associadas. Há presença de dessaturações contínuas apesar das medidas de posicionamento. Nesses quadros, a indicação de terapêutica dá-se por meio dos procedimentos de reposicionamento da língua.
- Grau 2 – discrepância entre maxila e mandíbula ≥ 10 mm, glossoptose moderada ou grave, dessaturações contínuas mesmo na posição prona, dificuldade de alimentação oral e/ou uso de via alternativa, alterações de vias aéreas associadas e falhas às respostas das medidas não cirúrgicas. Esses pacientes têm indicação do procedimento de DOM.

- Grau 3 – contempla todos os critérios acima descritos, na forma mais grave da doença. Se falha na DOM, as crianças devem ser submetidas à TQT.

O Consenso Internacional de Otorrinolaringologia Pediátrica de 2020 recomenda a realização da avaliação de vias aéreas por meio da laringoscopia flexível e de deglutição em todas as crianças com SR. A avaliação ventilatória inicial deve incluir exame clínico, oximetria e polissonografia. Más-formações associadas, desordens neurológicas e genéticas necessitam ser consideradas na tomada de decisões (FAYOUX *et al.*, 2020).

A avaliação das vias aéreas deve ser feita durante os primeiros meses de vida. Um trabalho recente, que analisou os achados polissonográficos antes e após procedimento para alívio da obstrução respiratória em crianças com SR, encontrou uma variação significativa no índice de apneia-hipopneia (IAH), tempo total de sono, índice de dessaturação de oxigênio (COSTA *et al.*, 2018).

A glossoptose apresenta diferentes graus, esses já relatados em alguns estudos, apesar de não haver um consenso mundialmente aceito. Yellon (2006) propôs uma classificação que gradua a alteração em quatro níveis:

- Grau 0: via aérea normal.
- Grau 1: prolapso da epiglote contra a parede posterior da faringe, estando a língua em posição normal.
- Grau 2: prolapso da epiglote e base da língua, com apenas parte da epiglote visível e obliteração da valécula.
- Grau 3: completo prolapso da base da língua contra a parede posterior da faringe, sem porção da epiglote visível.

No entanto, não há fortes correlações dos graus acima descritos com as manifestações clínicas (SCHWEIGER; MANICA; KUHL, 2016; YELLON, 2006).

Figura 3– Classificação do grau de glossoptose proposta por Yellon (2006)



Grau 0: via aérea normal; Grau 1: prolapso da epiglote contra a parede posterior da faringe; Grau 2: prolapso da epiglote e base da língua com apenas a ponta da epiglote visível e obliteração da valécula; Grau 3: prolapso completo da língua contra a parede posterior da faringe sem porção da epiglote visível.

Fonte: Schweiger; Manica; Kuhl (2016).

2.1.2 Alimentação e deglutição

A alimentação é um processo envolvendo aspectos que vão muito além da função de deglutir e que oferece, às crianças e a seus cuidadores, oportunidades de comunicação e experiência social que formam a base para futuras interações (LEFTON-GREIF, 2008). Donald Woods Winnicott, médico pediatra, psicanalista e um dos maiores estudiosos da díade mãe-bebê escreve, em um de seus livros, que a alimentação da criança é uma questão de relação mãe-filho. Segundo o autor, não há nada que seja mais poderoso nas relações humanas do que o vínculo entre um bebê e a sua mãe, ou o seio materno, durante a excitação provocada pela amamentação. Ele também descreve que, na impossibilidade de a criança ser amamentada, essa gratificação instintiva, nos momentos de excitação alimentar, também pode ser feita mediante o uso da mamadeira (WINNICOTT, 1979, p. 56). O vínculo mãe-bebê também tem sido tema de estudos atuais, como em um trabalho que comparou os efeitos das práticas utilizadas no momento do nascimento na interação mãe-bebê. O estudo mostrou que o contato pele a pele, a sucção precoce ou ambos, no período pós-parto, influenciaram positivamente o vínculo mãe-bebê (BYSTROVA *et al.*, 2009).

Jill M. Merrow (2016) descreve, em seu artigo, que o desenvolvimento da alimentação, em um recém-nascido saudável, é involuntário. O reflexo de busca direciona o bebê a realizar a pega no seio materno, quando é desencadeada a sucção

e ocorre extração do leite por meio de movimentos coordenados da mandíbula, lábios, língua e bochechas. O movimento da mandíbula é essencial para que a sucção eficiente do leite ocorra; os lábios auxiliam no vedamento do mamilo e na sua estabilização dentro da cavidade oral do bebê; a língua comprime o mamilo e sua porção posterior sela a cavidade oral contra o palato mole, além de auxiliar na transferência do líquido até a orofaringe; as bochechas promovem a estabilidade. Além disso, estruturas como palato duro e palato mole também desempenham papel importante na fisiologia da deglutição, sendo fundamentais na estabilização do mamilo, na extração do leite e na redução do risco de regurgitação nasal (MERROW, 2016). A sequência sucção/deglutição/respiração inicia com movimentos orais coordenados e a língua move-se na direção ântero-posterior. O líquido é introduzido para cavidade oral por ações combinadas de abertura labial e movimentação da mandíbula, e as funções de sugar e deglutir ocorrem na frequência de 1:1 no recém-nascido (BARLOW, 2009; MERROW, 2016).

A literatura divide a deglutição, didaticamente, em três ou quatro fases. No entanto, sabe-se que é um processo contínuo e complexo envolvendo um conjunto de interações que começam no período embrionário e seguem até a primeira infância, pela ação de movimentos motores sequenciais e coordenados da boca até o estômago. O controle neurológico da deglutição envolve quatro componentes principais: fibras sensoriais aferentes e fibras motoras eferentes, contidas nos nervos cranianos; fibras cerebrais e do mesencéfalo, que fazem sinapse com os centros da deglutição no tronco cerebral; pares centrais da deglutição, situados no tronco cerebral (DODDS, 1989; MERROW, 2016). De forma simplificada, entende-se que a fase oral compreende as ações de sucção, mordida e mastigação para formação e ejeção do bolo alimentar; a fase faríngea é iniciada com a deglutição reflexa, transportando o alimento até o esfíncter esofágico superior, junto do mecanismo de proteção das vias aéreas superiores – elevação/anteriorização da laringe, movimentação da epiglote e fechamentos das pregas vocais; a fase esofágica é descrita como a passagem do alimento até o estômago por ação peristáltica involuntária (DODRILL; GOSA, 2015; MERROW, 2016).

2.1.3 Alimentação e vínculo: muito além da função fisiológica

“O aspecto óbvio daquilo que desejo dizer tem a ver com a imensa riqueza contida na experiência da alimentação; o bebê está vivo e desperto, e toda a sua personalidade em formação está envolvida no processo. Grande parte da vida de vigília do bebê está voltada para a alimentação.”
(WINNICOTT, 1988a)

Este tópico não tem por objetivo discorrer, de forma detalhada, sobre o desenvolvimento psíquico do bebê, inclusive porque essa seria uma tarefa fortemente desafiadora e exigiria um grande aprofundamento no assunto. No entanto, é inquestionável a necessidade de colocá-lo em pauta em um trabalho que se propôs a estudar procedimentos e manejos que são realizados com bebês e suas famílias de forma nada incomum.

Para Winnicott, “a alimentação da criança é uma questão de relação mãe-filho, o ato de pôr em prática a relação de amor entre dois seres humanos” (WINNICOTT, 1979). O autor reflete sobre as dificuldades geradas, às mães e a seus bebês, no momento em que há um afastamento dessa díade, após o nascimento. Assim escreveu Winnicott:

Imaginem que um bebê é embrulhado enquanto o alimentam, de modo que não possa manejar o peito ou a mamadeira, resultando, daí, que só possa tomar parte do processo mediante ‘sim’ – chupar – ou ‘não’ – desviar a cabeça ou dormir (WINNICOTT, 1979).

A Organização Mundial da Saúde (OMS) e o Fundo das Nações Unidas para a Infância (UNICEF) orientam, de forma incansável, sobre a necessidade de estimular, incentivar e proteger o aleitamento materno. A recomendação é clara: o melhor alimento para o bebê é o leite materno, e a orientação é que ele seja o alimento exclusivo até o sexto mês de vida e complementado por dois anos ou mais. Os benefícios do ponto de vista nutricional, imunológico, metabólico, afetivo, econômico e social são indiscutíveis. É importante lembrar que, diante do nascimento de uma criança com anomalias congênitas, a família vivencia um luto de seu bebê imaginário e a necessidade de aceitação do bebê real. Nesse aspecto, o estreitamento afetivo do binômio mãe-bebê promovido pelo aleitamento materno é de grande importância para estabilizar esse difícil momento familiar (REGO *et al.*, 2013).

Dados divulgados pelo UNA-SUS revelam que os índices de amamentação cresceram no Brasil. Os benefícios da amamentação extrapolam a relação mãe-filho e beneficiam todo o planeta. A amamentação é capaz de reduzir em até 13% a

mortalidade por causas evitáveis em crianças menores de cinco anos, além de diminuir os custos com tratamentos nos sistemas de saúde e ajudar a combater a fome e a desnutrição em todas as suas formas, ajudando a garantir segurança alimentar das crianças (UNA-SUS, [s.d.]).

Se fosse possível dizer, em uma frase, por que o leite materno e a amamentação são tão importantes, a frase seria: amamentar é muito mais que alimentar uma criança. O leite materno é o primeiro contato das crianças pequenas com uma comida de verdade e o período da amamentação é especial, cercado de afeto e cuidado (BRASIL, 2019).

A primeira série de dois artigos sobre amamentação publicada na Lancet, com participação do Prof. Dr. Cesar Victora, mostra como a proteção, promoção e apoio à amamentação são essenciais para o cumprimento de muitos dos Sustainable Development Goals, ou Objetivos de Desenvolvimento Sustentável até 2030. A amamentação é claramente relevante para a segunda meta sustentável, a erradicação da fome, e para o terceiro objetivo, que inclui não apenas saúde materno-infantil, mas também doenças não transmissíveis, como câncer de mama e diabetes, bem como sobrepeso e obesidade. Além disso, o efeito da amamentação na inteligência e no capital humano é relevante para a quarta meta (educação de qualidade), a primeira (erradicação da pobreza) e a oitava (trabalho digno e crescimento econômico). Por fim, amamentar contribui para alcançar a meta número dez, a de reduzir as desigualdades, uma vez que ajuda a diminuir a distância entre ricos e pobres (VICTORA *et al.*, 2016).

Diante de tantos fatos, cabe a nós, profissionais de saúde, refletir sobre as diversas adaptações realizadas quando bebês são submetidos a procedimentos, como no caso das crianças com SR. Muitas vezes, há recomendações que impedem que o bebê participe do seu processo alimentar, como a contra-indicação da sucção e, conseqüentemente, do seio materno, ou o uso de sondas. Sabe-se que, em determinados casos, deve-se ter um cuidado maior com a alimentação por via oral, visto que ela pode, naquele momento, gerar algum risco para a saúde da criança. No entanto, esquecemo-nos de que a alimentação é muito mais que um ato fisiológico. O processo de alimentação deve, sim, ser prioridade no tratamento das crianças e deve ser abordado e estimulado desde muito cedo. Precisamos lembrar sempre de Winnicott:

Não há a menor dúvida de que, atualmente, um número enorme de pessoas se desenvolveu satisfatoriamente sem que tenha passado pela experiência da amamentação. Isto significa que existem outras formas através das quais um bebê pode experimentar um contato físico íntimo com a mãe. No entanto, eu sentiria muito se a amamentação estivesse ausente em um único caso, simplesmente porque acredito que a mãe ou o bebê, ou ambos, estarão perdendo algo se não passarem por essa experiência (WINNICOTT, 1988a).

Seremos egoístas se pensarmos na sucção apenas como forma de alimentação e se acreditarmos que sua privação não causará impactos negativos no desenvolvimento global da criança.

Não estamos apenas preocupados com a doença ou com distúrbios psiquiátricos; estamos preocupados com a riqueza da personalidade, com a força do caráter e com a capacidade de ser feliz, bem como com a capacidade de revolucionar e rebelar-se. É provável que a verdadeira força tenha origem numa experiência do processo de desenvolvimento que siga uma trajetória natural, e é o que desejamos para todas as pessoas (WINNICOTT, 1988a).

2.1.4 Distúrbios de deglutição

Os distúrbios alimentares são alterações que podem incluir ou não o ato de deglutir. Distúrbio de deglutição, ou disfagia, é definido como a alteração em uma ou mais fases da deglutição. Entre os principais comprometimentos desse quadro, inclui-se a penetração laríngea, caracterizada pela entrada de material (alimento, líquido ou saliva) a um nível acima das pregas vocais, e aspiração traqueal, na qual a entrada do material ocorre a um nível abaixo das pregas vocais, para dentro da traqueia. Na população neonatal e pediátrica, a aspiração silente é bastante relatada, principalmente nos casos de crianças que apresentam comprometimento neurológico (ARVEDSON, 2008; WEIR *et al.*, 2011). As consequências em longo prazo podem incluir desde aspectos relacionados à aversão oral, complicações pulmonares e desnutrição até efeitos psicossociais que comprometam a vida da criança e de sua família (AMERICAN SPEECH AND HEARING ASSOCIATION (ASHA), [s.d.]

Crianças com SR apresentam graus variados de distúrbios de deglutição. Essas alterações ocorrem secundárias à obstrução das vias aéreas e presença de fenda palatina, a qual reduz a pressão intraoral necessária para extração do leite no seio materno e/ou na mamadeira (CÔTÉ *et al.*, 2015). Além disso, a micrognatia e o retroposicionamento da língua prejudicam desde a pega e extração do leite até o seu

transporte seguro. A alimentação frequentemente está associada a uma ingesta reduzida de leite, tempo aumentado de alimentação, fadiga, tosse, engasgos, vômitos, regurgitação e maior gasto energético. Podem ocorrer desde leve dificuldade respiratória e alimentar até graves crises de asfixia, que podem levar ao óbito (MARQUES *et al.*, 2005). As dificuldades de alimentação podem levar à desnutrição e ao uso prolongado das vias alimentares alternativas, podendo resultar em falha no crescimento e morbidade associada, enquanto as aspirações podem resultar em complicações pulmonares significativas (NASSAR *et al.*, 2006).

Dados sobre a prevalência de disfagia são variados. Estudos apontam para uma estatística que varia de 5,5% a 100%, porém com diferentes métodos de avaliação (MONASTERIO *et al.*, 2004; EVANS *et al.*, 2006; REID; KILPATRICK; REILLY, 2006; SMITH; SENDERS, 2006; MARQUES *et al.*, 2010; HONG *et al.*, 2012; GASPARIN *et al.*, 2017). Um estudo que avaliou crianças com glossoptose, realizado pelo nosso grupo, mostrou alteração em fase oral da deglutição em 42,1% da amostra, atraso ao iniciar a fase faríngea em 84,2%, penetração laríngea em 52,6% e aspiração traqueal em 31,6%. A avaliação foi realizada por fonoaudiólogas a partir de testes clínicos e exames complementares de deglutição (GASPARIN *et al.*, 2017).

2.1.5 Processo de avaliação

Grande parte dos profissionais utilizam critérios como tempo de alimentação acima de 30 minutos, fadiga, tosse e/ou engasgos para indicar via alternativa de alimentação. No entanto, a avaliação completa das habilidades motoras orais e de alimentação deve ser realizada em todas as crianças com o objetivo de promover o adequado ganho ponderal e evitar as aspirações, muitas vezes, silenciosas (CÔTÉ *et al.*, 2015). A literatura é unânime quando afirma que todas as crianças com SR devem ser manejadas por equipe multidisciplinar e sobre a necessidade de avaliação específica da deglutição por profissional especializado. De acordo com o Consenso para Diagnóstico e Avaliação das Crianças com SR, a avaliação clínica da deglutição deve ser realizada nas primeiras semanas de vida e exames complementares, como avaliação endoscópica ou videofluoroscopia da deglutição, devem ser indicados nos casos de distúrbio de deglutição de difícil manejo ou de difícil diagnóstico apenas com dados clínicos (BREUGEM *et al.*, 2016; FAYOUX *et al.*, 2020).

Consistente com a estrutura da Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) da OMS, uma avaliação adequada deve considerar não apenas os aspectos mecânicos do processo de alimentação e deglutição, mas também o impacto dos achados na vida da criança e da família. Em outras palavras, a avaliação deve considerar como é a vida desse paciente dentro da sociedade, a sua qualidade de vida e a de seus familiares (ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE, 2008).

De acordo com a American Speech-Language-Hearing Association (ASHA), a avaliação clínica da deglutição é a primeira etapa na investigação da presença ou ausência de distúrbio de deglutição. Além de uma anamnese detalhada, é importante observar a função de alimentação da criança considerando-se o contexto cultural e as crenças da família. Observam-se as práticas habituais de alimentação, utensílios utilizados e posicionamento. Aspectos importantes devem ser analisados, como: história do caso, desenvolvimento físico, social e comportamental; avaliação das estruturas orofaciais, função e reflexos orais; observação do manejo de saliva e secreção. Quando realizada a oferta do alimento, observa-se o desempenho da criança durante a ingestão, sinais de risco para broncoaspiração e respostas às manobras terapêuticas (AMERICAN SPEECH AND HEARING ASSOCIATION (ASHA), [s.d.]).

Na população infantil, a avaliação da prontidão para alimentação oral e das habilidades motoras orais são de grande importância. Após essa etapa, observa-se o desempenho da criança durante o aleitamento materno e/ou utensílio como mamadeira, copo ou colher. A coordenação entre as funções de sugar-deglutir-respirar é observada junto da eficiência da alimentação por via oral. Sinais como fadiga, irritabilidade, recusa, tosse, engasgos, regurgitação e instabilidade ventilatória são alguns dos possíveis riscos para a broncoaspiração. A interação entre o bebê e a família durante o processo de alimentação deve ser sempre considerada (AMERICAN SPEECH AND HEARING ASSOCIATION (ASHA), [s.d.]).

O aleitamento materno é fortemente recomendado pela OMS, tendo evidências do ponto de vista nutricional, imunológico, metabólico, ortodôntico, fonoaudiológico, afetivo, econômico e social. Esses benefícios são vivenciados em sua plenitude quando o aleitamento é realizado de forma exclusiva até o sexto mês de vida e complementado por até os dois anos ou mais. A OMS ainda reforça a importância do

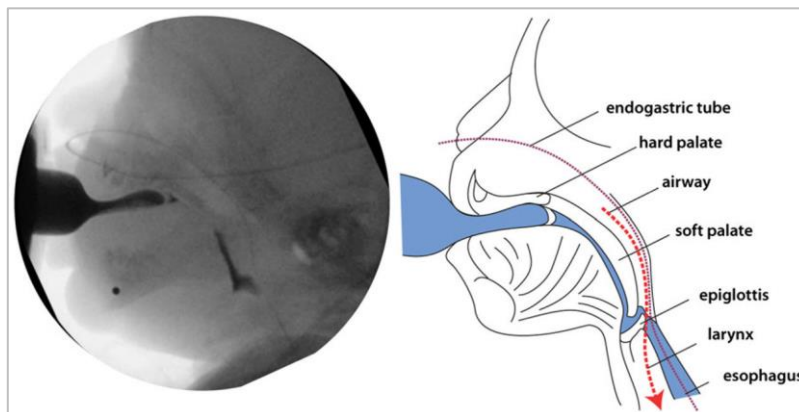
contato pele-a-pele entre mãe e bebê precocemente e a importância de todos os profissionais da saúde incentivarem e facilitarem a amamentação (WHO, 2017).

Avaliações complementares de cunho instrumental são realizadas a fim de melhor compreender a natureza e a fisiopatologia da disfagia, além de auxiliar no desenvolvimento de planos de tratamento adequados. Estudos videofluoroscópicos e exames endoscópicos da deglutição são as avaliações instrumentais comumente recomendadas na investigação da disfagia orofaríngea em lactentes e crianças (ARVEDSON, 2008; LEFTON-GREIF, 2008).

A videofluoroscopia da deglutição (VFD) é um exame radiográfico que permite visualizar a deglutição de um paciente em tempo real, fornecendo uma visão dinâmica direta das funções oral, faríngea e esofágica superior. O exame também pode ser sugerido para analisar a eficácia de posturas, manobras e modificações nas consistências das dietas a fim de auxiliar na deglutição segura e eficiente. No entanto, como qualquer avaliação radiológica, há exposição à radiação e riscos relacionados, sendo necessário o uso de instrumentos padronizados e procedimentos de segurança de radiação devem ser seguidos (MARTIN-HARRIS *et al.*, 2020; ASHA).

No momento, faltam diretrizes baseadas em evidências para padronizar a VFD em bebês e crianças pequenas. Embora seja um exame reconhecido no cuidado de pacientes com dificuldades de deglutição, deve ser conduzido de acordo com as melhores práticas para fornecer informações acuradas e que auxiliem no direcionamento do melhor tratamento (MARTIN-HARRIS *et al.*, 2020).

Figura 4– Imagem sagital da videofluoroscopia e ilustração identificando as principais estruturas envolvidas na deglutição com a passagem do bolo alimentar



Fonte: Goldfield *et al.* (2013).

2.2 TRATAMENTOS

A literatura tem mostrado a importância do manejo da obstrução das vias aéreas nos primeiros meses de vida. Em um estudo de revisão, Côté *et al.* (2015) apresentaram 14 trabalhos com a descrição de intervenções realizadas em dez países, abrangendo tratamentos cirúrgicos e não cirúrgicos. Dentre os tratamentos não cirúrgicos, encontram-se orientações quanto ao posicionamento da criança, TNF, uso de CPAP e uso de placas palatinas –TPP. Quando o tratamento é cirúrgico, as técnicas citadas são ALL, DOM e TQT.

A prioridade no tratamento da SR é a manutenção da permeabilidade das vias aéreas. Sem o tratamento adequado, a hipóxia crônica com retenção de CO₂ e o aumento da resistência vascular pulmonar podem levar ao *cor pulmonale* e à hipóxia cerebral. Além disso, a melhora do quadro respiratório pode levar à melhora dos distúrbios alimentares, possibilitando a alimentação por via oral (MARQUES *et al.*, 2005).

O conceito de *mandibular catch-up growth* reflete sobre um possível crescimento mais acelerado da mandíbula em crianças com SR, reduzindo a discrepância maxilo-mandibular característica da SR. Algumas opções de tratamentos baseiam-se nesses princípios. Uma revisão sistemática incluiu 16 estudos que abordaram essa temática, com limitações no tamanho amostral e delineamentos diversos. Destes, oito trabalhos longitudinais avaliaram um total de 136 pacientes. Dois estudos confirmam o conceito de *catch-up growth*. Os demais apontam para taxa de crescimento mandibular igual ao grupo controle. No entanto, deve-se ressaltar as

limitações nos estudos existentes, inclusive presença de viés de seleção dos sujeitos. Além disso, muitos trabalhos incluíram pacientes sindrômicos, o que pode gerar potencial confusão na análise dos resultados. Outra limitação é com relação à seleção do grupo controle. Os estudos incluíram crianças com fenda de lábio e/ou palato, operados e não operados. Sabe-se que o reparo da fissura labial e palatina resulta em alterações no crescimento da maxila. Em suma, as publicações existentes não respondem com clareza sobre o *catch-up growth* mandibular. No entanto, esse conceito é frequentemente citado na literatura e iniciou com séries de casos relatando crescimento normal da mandíbula em crianças com SR (PURNELL *et al.*, 2019).

O manejo desses casos varia de acordo com cada centro, sendo usadas desde medidas menos invasivas até tratamentos mais complexos. A escolha também leva em consideração o quadro clínico do bebê e a experiência da equipe. Dentre as abordagens utilizadas, há técnicas não cirúrgicas e cirúrgicas, conforme descrição a seguir.

2.2.1 Opções não cirúrgicas

2.2.1.1 Medidas de posicionamento

A posição prona é uma das técnicas utilizadas para manejar crianças com obstrução das vias aéreas superiores por micrognatia e glossoptose. Nessa postura, a mandíbula e a língua encontram-se em posição mais anterior e isso reduz a obstrução ventilatória causada pelo retroposicionamento da base da língua em contato com a parede posterior da faringe. Estudos relatam que essa medida é eficaz em até 70% dos casos das crianças com SR (ANDERSON *et al.*, 2011; SMITH; SENDERS, 2006). No entanto, o monitoramento desses pacientes é de extrema importância. Alguns autores sugerem que a melhora do padrão ventilatório apenas com a posição prona é efetiva, porém é um tratamento de longa duração (CÔTÉ *et al.*, 2015).

2.2.1.2 *Continuous Positive Airway Pressure* (CPAP)

O uso de CPAP é recomendado associado à medida de posicionamento (posição prona). Estudos apresentam benefícios para crianças com SR, com melhora do padrão ventilatório, podendo reduzir a necessidade de TQT. Pode ser recomendado para um grupo selecionado de pacientes e utilizado antes de procedimentos cirúrgicos quando indicados (LEBOULANGER *et al.*, 2010; AMADDEO *et al.*, 2015).

2.2.1.3 Placas palatinas – Tübingen palatal plates

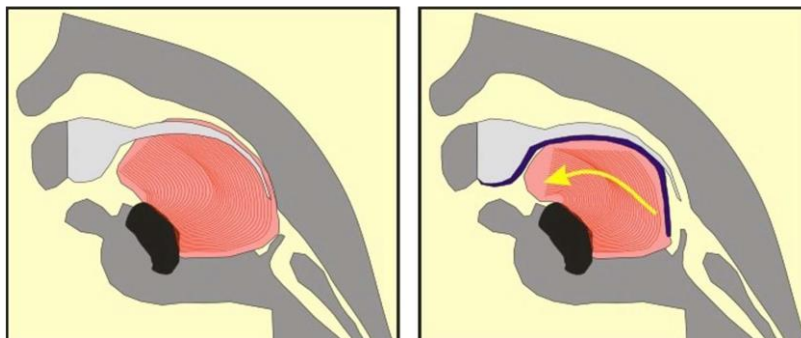
A Tübingen Palatal Plate (TPP) foi desenvolvida no Hospital Universitário de Tübingen, na Alemanha, por uma equipe interdisciplinar composta por neonatologistas, pediatras especialistas em medicina do sono, enfermeiros, fonoaudiólogos, ortodontistas e cirurgiões craniomaxilofacial. Consiste em uma placa que cobre o palato duro e a fenda, bem como as cristas alveolares, com uma extensão velar individual que termina acima da epiglote. A TPP é introduzida e ajustada durante a endoscopia de vias aéreas superiores, sem sedação. Na sua inserção, ela é colocada de tal modo que afaste a base da língua da parede posterior da faríngea, aumentando, assim, o espaço faríngeo. A placa é removida uma vez ao dia para limpeza e os pais são orientados sobre seu uso e manuseio (POETS *et al.*, 2019).

Figura 5– *Pre-epiglottic baton plate* ou Tübingen Palatal Plate (TPP) com extensão velar



Fonte: POETS *et al.*, (2019).

Figura 6 – Desenho esquemático da anatomia na SR sem (esquerda) e com (direita) a TPP (linha azul)



Fonte: BUCHENAU *et al.*; (2017).

Um estudo de coorte prospectivo multicêntrico avaliou a eficácia da TPP nas alterações de alimentação e obstrução de vias aéreas em crianças com SR. Foram analisados os seguintes dados: apneia obstrutiva, definida como o número de apneias por horas de sono; dessaturação <80%; ganho ponderal. No tempo médio de três semanas de hospitalização, a mediana do índice de apneia diminuiu de 15,9 (IIQ 6,3-31,5) para 2,3 (IIQ 1,2-5,4), $p < 0,0001$. Dados de seguimento de três meses estavam disponíveis para 32 bebês, os quais apresentaram uma redução ainda maior, com mediana de 0,7 (IIQ 0,1-2,4). A proporção de bebês que necessitou de via alternativa de alimentação diminuiu de 74% para 14%. O estudo reforça a importância de associar, ao tratamento, a estimulação da musculatura orofacial, treino de alimentação por via oral e uso de diferentes manobras e utensílios. Essa abordagem faz parte do protocolo de tratamento de crianças com SR da instituição (POETS *et al.*, 2017).

2.2.1.4 Tubo nasofaríngeo

O TNF consiste em uma cânula de silicone, flexível, em geral de 3 a 3,5 cm, introduzida de 7 a 8 cm pela narina até a faringe, cortada 1 cm para fora da narina. Em alguns centros de referência, como o Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC – USP), o TNF é indicado para os casos de maior gravidade. Após ser posicionado, o TNF deve permitir a passagem do fluxo aéreo. O objetivo do tratamento é melhorar o padrão ventilatório, promovendo a redução do esforço respiratório, manter SpO₂ acima de 90% e auxiliar na introdução da alimentação por via oral de forma segura e efetiva (MARQUES *et al.*, 2005). Os pais são orientados a fazer o manejo adequado do TNF e os pacientes podem receber

alta hospitalar quando o procedimento melhorar sua capacidade de alimentação e quando a remoção temporária da cânula para higienização (limpeza com água corrente, cotonete e sabão) não resultar mais em crises de cianose ou apneia. O TNF deve ser retirado definitivamente quando a descontinuidade de seu uso por período prolongado (24 horas) não resultar em crises de cianose ou apneia, queda da SpO₂ para valores menores ou iguais a 90% ou piora da aceitação oral dos alimentos (MARQUES *et al.*, 2001).

Estudos têm mostrado os benefícios da técnica na melhora respiratória e da disfagia. Marques *et al.* (2010) avaliaram a deglutição, por meio de métodos clínicos e objetivos, de crianças com SR tratadas com TNF. A avaliação endoscópica da deglutição foi realizada em três momentos, desde a admissão hospitalar e inserção do TNF até a alta. As crianças foram acompanhadas por fonoaudiólogos, sendo utilizadas técnicas facilitadoras de alimentação para estimulação e introdução da dieta por via oral. O padrão respiratório foi avaliado por meio de dados clínicos, sendo eles: SpO₂, esforço respiratório, mudança na coloração da pele, retração intercostal e supraclavicular, e ruído inspiratório. Todas as crianças alimentavam-se por via alternativa no início do acompanhamento, sendo que nove (81,8%) atingiram a via oral plena na alta hospitalar. O ganho ponderal foi significativamente diferente na admissão e durante a hospitalização ($p=0,001$). A média de tempo para melhorar a deglutição e iniciar a alimentação por via oral foi de $10,80 \pm 9,65$ dias. O padrão respiratório melhorou em 100% da amostra.

Outro estudo, do mesmo grupo, avaliou o desenvolvimento neurológico em crianças com SR tratadas com TNF comparadas com um grupo de pacientes, menos graves, tratado com medidas de posicionamento. As crianças foram avaliadas entre os dois e seis anos de idade por meio do Developmental Screening Test (DENVER II) e de exame neurológico. Os dados do DENVER II mostraram achados de normalidade para 73,7% do grupo tratado TNF e 79,2% do grupo tratado com medida de posicionamento (posição prona). O exame neurológico, aplicado por médico neurologista, foi normal em 89,5% do grupo tratado TNF e em 87,5% do grupo tratado com posição prona (ALENCAR *et al.*, 2017).

Figura 7 – Lactente com tubo nasofaríngeo



Fonte: MARQUES *et al.* (2005).

2.2.2 Opções cirúrgicas

2.2.2.1 Adesão lábio-língua (ALL)

A ALL, ou glossopexia, é um procedimento cirúrgico no qual a porção anterior da língua é suturada lateralmente ao lábio inferior, com a liberação do frênulo lingual em alguns casos. O objetivo da intervenção é aumentar o espaço da via aérea. Alguns centros utilizam como tratamento de primeira linha para os casos de falha às medidas não cirúrgicas (HSIEH; WOO, 2019; HUANG *et al.*, 2005). Uma revisão sistemática identificou 13 estudos, com um total de 268 pacientes com idade média de 30 dias, que foram submetidos à ALL. Na amostra, houve sucesso no alívio da obstrução das vias aéreas em 81,3% (n=218) dos casos. Os pacientes não sindrômicos apresentaram melhores resultados em comparação com a coorte sindrômica (91,5% e 79,8%, p=0,036). Oito pacientes repetiram o procedimento devido à deiscência (VIEZEL-MATHIEU; SAFRAN; GILARDINO, 2016). Um estudo retrospectivo que comparou crianças com SR tratadas com ALL (N=25) e DOM (N=17) mostrou resultados satisfatórios em termos de ganho ponderal, dois anos após o procedimento, sem diferença entre as técnicas. No entanto, houve redução do crescimento no primeiro ano após as cirurgias (NUNEN *et al.*, 2021). Com relação aos dados de deglutição, os trabalhos trazem informações a respeito da via de alimentação. Ghoul *et al.*, (2020) compararam a taxa de gastrostomia nas diferentes

intervenções para alívio das vias aéreas em pacientes com SR. Crianças que realizaram DOM tiveram uma menor frequência de gastrostomia que aquelas que realizaram ALL, 33,3% e 61,3% respectivamente ($p=0,023$). O trabalho desenvolvido sustenta a hipótese de que os distúrbios de deglutição estão associados à disfunção respiratória nessa população. No entanto, essa relação causal não pode ser afirmada devido às limitações metodológicas. Além disso, a indicação do uso de gastrostomia foi utilizada como marcador de gravidade do distúrbio de deglutição, o que pode não ser fidedigno.

2.2.2.2 Distração Osteogênica Mandibular (DOM)

A DOM é o tratamento de escolha no HCPA para os casos em que as medidas de posicionamento não são efetivas, assim como em alguns outros centros em nível mundial (MONASTERIO *et al.*, 2004; MURAGE *et al.*, 2013; PAES *et al.*, 2014; PAPOFF *et al.*, 2013). Essa técnica consiste no avanço lento e gradual da mandíbula após uma osteostomia, levando ao alívio da obstrução da região supraglótica através da anteriorização da base da língua (CÔTÉ *et al.*, 2015). Os segmentos ósseos são separados por pequenos incrementos até que o avanço da mandíbula seja alcançado. Essa é denominada fase de ativação. Em seguida, os segmentos ósseos são mantidos em sua posição avançada, denominada fase de consolidação e, posteriormente, os distratores são removidos (SCOTT, 2016).

Um revisão sistemática avaliou os efeitos da DOM nos desfechos respiratórios em adultos e crianças. Foram selecionados 12 estudos que mostraram significativa melhora no IAH, sendo que, para crianças, os valores reduziram de 10-50/hora para 1,1-5/hora. A SpO₂ no pré-operatório encontrava-se na faixa de 73,5% a 93,4%, variando para 88,9% a 99,2% no pós-operatório (TSUI *et al.*, 2016). Uma série de casos avaliou os resultados da DOM no processo de decanulação de 11 crianças, sendo três com SR, três com Síndrome de Treacher Collins e quatro com Síndrome de Goldenhar, com idades de quatro meses a seis anos (idade média de 2 anos e 9 meses). A decanulação foi realizada nos 11 pacientes após a remoção dos distratores, com melhora da SpO₂ e dos sinais e sintomas de apneia obstrutiva do sono (SAOS). O IAH foi inferior a dois episódios por hora. Durante os 24 meses de seguimento, nenhum paciente desenvolveu sintomas de SAOS (RACHMIEL *et al.*, 2012). Outro estudo que avaliou crianças com idade média de 33 meses, traqueostomizadas, com

SR e síndromes associadas, submetidas à DOM, encontrou um percentual de apenas 17% de decanulação. Os autores refletem sobre melhor prognóstico da DOM para crianças com SR isolada se comparado às crianças com síndromes congênicas complexas (MANDELL *et al.*, 2004).

Ainda há controvérsias sobre o impacto da DOM nas dificuldades de alimentação, bem como quanto ao tempo necessário para o estabelecimento da via oral de forma plena, segura e eficaz. Breik *et al.*, (2016), em uma revisão sistemática na qual avaliaram os aspectos de alimentação após a DOM, demonstraram que 82% das crianças com SR evoluíram para a via oral plena em até 12 meses após o procedimento, sendo 93,7% das crianças com SR isolada e 72,9% com SR associada a síndromes. Spring e Mount (2006) mostraram um declínio na curva de crescimento após a DOM. As razões ainda são desconhecidas, porém os autores levantam a hipótese de que mudanças anatômicas causadas pelo processo de DOM podem gerar dificuldades de alimentação devido à disfunção dos mecanismos de deglutição, sendo necessário um período para sua readaptação.

Um estudo realizado em 2021, de caráter retrospectivo, analisou desfechos de alimentação e ganho ponderal em crianças com SR que receberam diferentes intervenções, sendo elas manejo não cirúrgico, ALL e DOM. Compararam-se esses desfechos com um grupo controle de crianças com fenda palatina, sem SR. Os achados apontam para um pobre ganho ponderal aos seis meses de idade quando comparado ao grupo controle. Além disso, não houve diferença significativa de ganho ponderal nos dois grupos operados quando comparados ao grupo não cirúrgico e ao controle nos dois primeiros anos de vida. Esses achados divergem de alguns autores e vão ao encontro de outros. A pesquisa ainda apresenta outros fatores que podem influenciar nas decisões sobre a via de alimentação, como as condutas da equipe cirúrgica em evitar a alimentação oral por um período para reduzir as taxas de deiscência nos procedimentos. Apesar das limitações do estudo, é bastante claro que resultados relativos ao ganho ponderal e à alimentação nessa população seguem inconclusivos (HARRIS; CAPRIO; RESNICK, 2021).

Outro trabalho, publicado também em 2021, avaliou os efeitos da DOM nas funções de alimentação e deglutição em 22 casos não isolados de hipoplasia de mandíbula e obstrução das vias aéreas superiores. Todos os pacientes foram avaliados por fonoaudiólogo antes, durante e após a DOM. Destes, 20 apresentavam distúrbio de deglutição antes do procedimento cirúrgico. O estudo identificou que a

disfagia permaneceu mesmo após a DOM em 100% da amostra e que houve um agravamento temporal da função de deglutição durante e após o procedimento. Os autores reforçam a importância do acompanhamento fonoaudiológico durante todo o processo de DOM, com uma abordagem intensiva (PLAS *et al.*, 2021).

Em nosso centro, o HCPA, as cirurgias de DOM são realizadas pela equipe de cirurgia crânio-maxilo-facial. A indicação do procedimento baseia-se na avaliação do quadro respiratório das crianças, sendo realizados os exames de polissonografia e nasofibrolaringoscopia. As crianças são acompanhadas pela equipe de fonoaudiologia e, em alguns casos, a avaliação objetiva da deglutição é realizada. O processo de DOM dura aproximadamente 45 dias. Os primeiros 15 dias são considerados a fase ativa da distração. Nesse momento, é realizado o avanço lento e gradual da mandíbula até que a criança atinja a classe III de Angle, ou seja, estando a mandíbula um pouco à frente da maxila. Em seguida, inicia-se o período de consolidação, que se estende por 30 dias e, posteriormente, é feita a retirada dos distratores mandibulares. Os pacientes permanecem internados até, aproximadamente, o sétimo dia de pós-operatório, variando conforme a gravidade de cada caso e as comorbidades associadas à SR. Após a alta, são realizadas revisões ambulatoriais semanais durante a fase ativa, ou seja, até aproximadamente o 15º dia de DOM. Durante a fase de consolidação, é realizada uma revisão ambulatorial sete dias antes da retirada dos distratores mandibulares, sendo essa feita em bloco cirúrgico, com alta após a recuperação. Revisões ambulatoriais são realizadas pela equipe da cirurgia com um, três e seis meses após a DOM. As crianças são, também, encaminhadas ao Ambulatório de Disfagia Infantil do HCPA e acompanhadas durante o período necessário.

Figura 8 – Distração osteogênica mandibular



Fonte: DUARTE (2020).

2.2.2.3 Traqueostomia

A TQT é considerada o tratamento definitivo para os casos de obstrução grave das vias aéreas quando todas as outras medidas falharam. Esse procedimento está associado com maiores taxas de morbidade e mortalidade. No entanto, alguns centros optam por realizar TQT nos casos de maior gravidade, principalmente em crianças com síndromes associadas, pois é a forma de garantir a patência estável da via aérea (CAOINETTE-LABERGE; BORSUK; BORTOLUZZI, 2012; SCOTT; TIBESAR; SIDMAN, 2012). É importante ressaltar que a TQT não corrige a hipoplasia da mandíbula. Por vezes, é realizada para alívio imediato da obstrução, enquanto a criança aguarda a realização de outro procedimento (CÔTÉ *et al.*, 2015).

2.3 COMPLICAÇÕES CIRÚRGICAS DA DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA MANDIBULAR

Estudos sobre complicações durante e após o procedimento de DOM trazem resultados variados. Uma revisão sistemática, realizada em 2016, relata uma taxa que varia de zero a 20% na população infantil. As complicações comumente relatadas incluem infecções no local de inserção do distrator, paralisia transitória do nervo facial, redução na sensibilidade de lábio e mandíbula, mordida aberta anterior após a distração e falha mecânica. Outras complicações relatadas são a necessidade de TQT pós-operatória devido a comorbidades associadas e óbito em uma criança com condição médica complexa (TSUI *et al.*, 2016). Zhang *et al.* (2018) descrevem, também, presença de cicatriz hipertrófica e lesão de nervo facial (ZHANG *et al.*, 2018).

Um trabalho realizado pelo nosso grupo identificou que 44,73% dos pacientes apresentaram complicações nos primeiros 14 dias de pós-operatório. Destes, dez pacientes (26,31%) apresentaram pneumonia, três (7,89%) apresentaram sangramento sem necessidade de transfusão, um (2,63%) perdeu o distrator precocemente e um (2,63%) apresentou celulite. Uma criança teve parada cardiorrespiratória durante a cirurgia, a qual foi prontamente revertida. Nenhum paciente necessitou de reintervenção cirúrgica e a DOM não foi associada com complicações fatais. Neste trabalho, como de rotina em nosso serviço, nenhuma das crianças realizou movimento de sucção durante todo o período da DOM (COSTA *et al.*, 2018).

2.4 INTERVENÇÃO SENSÓRIO-MOTORA-ORAL / SUCÇÃO

A intervenção sensório-motora-oral tem sido tema de interesse dos profissionais da saúde por sua relação direta com o processo de alimentação. Uma revisão sistemática que avaliou os efeitos da estimulação oral mostrou que a sucção não nutritiva (SNN) aumenta a pressão intraoral e a efetividade da alimentação, reduzindo o tempo de transição da sonda para a via oral (ARVEDSON *et al.*, 2010). Um estudo que avaliou os efeitos da SNN e da estimulação oral na redução do tempo de transição da alimentação por sonda para via oral em bebês prematuros mostrou redução significativa no tempo de uso de sonda no grupo intervenção quando comparado ao grupo controle (ZHANG *et al.*, 2014). Outros trabalhos mostraram melhora significativa nas taxas de aleitamento materno e menor tempo de internação de bebês prematuros que receberam estimulação oral (ROCHA *et al.*, 2007; PIMENTA *et al.*, 2008; BACHE *et al.*, 2014).

O programa de estimulação oral, desenvolvido por Fucile, Gisel e Lau (2002) consiste em estímulos táteis associados à SNN e foi desenvolvido para a população de bebês prematuros. Estudos que avaliaram tal intervenção mostraram redução do tempo de transição da alimentação da sonda para via oral nessa população quando comparado ao grupo controle, além de efeitos sobre a maturação da sucção e em um maior percentual de volume ingerido (FUCILE; GISEL; LAU, 2002; FUCILE; GISEL; LAU, 2005; LYU *et al.*, 2014; ROSA PEREIRA *et al.*, 2020).

O Manual de Aleitamento Materno apresenta, em um dos seus capítulos, evidências sobre a importância da amamentação em situações especiais, dentre elas

em bebês prematuros e aqueles portadores de má-formação craniofacial. Os trabalhos citam técnicas para facilitar a sucção e a deglutição, bem como medidas de posicionamento, adequação das dietas e uso de utensílios. No que diz respeito às más-formações, os autores refletem sobre possíveis dificuldades na amamentação, bem como da necessidade de um tratamento envolvendo uma equipe multidisciplinar, com um olhar para o comprometimento anatômico, estético, funcional e psicológico desses pacientes, sendo que a amamentação pode e deve ser estabelecida e mantida por meio do apoio constante de profissionais com experiência e habilitação. O leite materno possui propriedades essenciais para o adequado desenvolvimento do ser humano e deve ser o alimento exclusivo de lactentes até o sexto mês de vida e complementado por até os dois anos ou mais (SANTIAGO; REGO *et al.*, 2013).

A ampliação do aleitamento materno a um nível quase universal poderia prevenir 823.000 mortes anuais em crianças menores de cinco anos. Achados epidemiológicos e biológicos recentes expandem os benefícios conhecidos da amamentação para mulheres e crianças, sejam elas ricas ou pobres. As evidências disponíveis mostram que a amamentação aumenta o capital humano ao aumentar a inteligência. As descobertas de estudos epidemiológicos e biológicos comprovam o fato de que a decisão de não amamentar uma criança tem efeitos importantes a longo prazo na saúde, nutrição e desenvolvimento da criança e na saúde da mulher (VICTORA *et al.*, 2016).

Amamentação é um direito garantido por lei.

Todas as mães têm o direito de amamentar seus filhos. No trabalho, em casa e até quando estão privadas de liberdade, elas têm direito a alimentar o seu filho no peito. O aleitamento materno é também um direito da criança. Segundo o artigo 9º do Estatuto da Criança e do Adolescente, é dever do governo, das instituições e dos empregadores garantir condições propícias ao aleitamento materno (UNICEF - Aleitamento Materno [s.d.]).

2.5 MANEJO DA ALIMENTAÇÃO E A IMPORTÂNCIA DAS TÉCNICAS FACILITADORAS

O sucesso na alimentação oral deve ser medido em termos de qualidade, com experiências orais positivas e prazerosas, mobilizando-se as melhores habilidades sensoriais e motoras orais possíveis, além da deglutição segura e da nutrição adequada (ARVEDSON, 2008). Após vasta revisão da literatura, foi possível observar

que poucos estudos trazem informações mais específicas sobre o processo de alimentação oral nas crianças com SR. Entretanto, os trabalhos de dois centros mostram dados e descrevem técnicas de grande relevância clínica para o manejo dessas crianças, conforme será relatado a seguir.

Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (HRAC – USP), Brasil

O HRAC é centro de referência no tratamento de crianças com anomalias craniofaciais, dentre elas a SR. O grupo tem publicado trabalhos há aproximadamente 20 anos. Em 2005, foi publicado no *Jornal de Pediatria* um artigo de revisão sobre um protocolo único de tratamento para a SR, no qual os autores descrevem uma abordagem que atenda tanto às dificuldades respiratórias como às dificuldades alimentares dessa população.

A Sequência de Robin não é somente uma patologia obstrutiva anatômica para ser resolvida com procedimentos cirúrgicos, mas os conhecimentos sobre crescimento e desenvolvimento devem ser aplicados por uma equipe multidisciplinar, porque possibilitam a rápida recuperação da permeabilidade das vias aéreas e da capacidade de alimentação oral, evitando-se, muitas vezes, os procedimentos cirúrgicos e seus riscos, principalmente quando realizados em neonatos e lactentes pequenos (MARQUES *et al.*, 2005).

Os autores discutem que poucos estudos foram desenvolvidos com o objetivo de investigar se houve melhora nas dificuldades alimentares, pois o foco dos procedimentos era exclusivamente o alívio da obstrução respiratória. Naquele momento, o HRAC desenvolveu e publicou trabalhos reforçando a necessidade de um olhar mais amplo sobre esses pacientes, o que resultou numa visão dos problemas da SR diferente da maioria dos estudos publicados na literatura internacional. A SR não é somente um problema obstrutivo anatômico, mas também um problema de desenvolvimento e deve estar sob o domínio de uma equipe multiprofissional (MARQUES *et al.*, 2005).

No HRAC-USP, foram desenvolvidas algumas técnicas que favorecem a alimentação oral dos bebês com SR, denominadas técnicas fonoaudiológicas facilitadoras de alimentação (TFFA), que consistem em estimulação da SNN pelo uso de chupeta, massagem para relaxar e anteriorizar a língua e suporte manual para sustentar a mandíbula. Além disso, é utilizado um bico de mamadeira longo, macio,

com furo aumentado para 1 mm, introduzido exatamente sobre a língua. São realizados movimentos rítmicos do bico na cavidade oral durante a sucção nutritiva e mantida uma postura global simétrica do bebê. A via alternativa é retirada quando há uma aceitação média de 70% do volume preconizado para a idade, ingeridos em tempo médio inferior a 30 minutos, sem intercorrências como engasgos, cianose ou tosse. Quando necessário, a suplementação calórica é realizada. Além das TFFA, outra estratégia utilizada no HRAC-USP para facilitar a alimentação oral de crianças com SR é o uso de uma dieta especial para recém-nascidos e lactentes, em que menores volumes de leite ingeridos são necessários para o ganho ponderal. Essa dieta hipercalórica consiste em fórmula láctea ou, quando possível, leite materno acrescido de 5% a 8% de polímeros de glicose e 3% a 5% de triglicerídeos de cadeia média, com ácidos graxos essenciais (MARQUES *et al.*, 2001, 2004; NASSAR *et al.*, 2006).

Nassar *et al.* (2006) publicaram um trabalho descrevendo as TFFA e avaliando sua efetividade em crianças com SR. A amostra foi composta por 26 bebês menores de dois meses, com SR, sendo 13 tratados com medidas de posicionamento (Grupo 1) e 13 com TNF (Grupo 2). Durante a alimentação, foram realizadas as TFFA e os resultados mostraram um aumento significativo ($p < 0,01$) no volume de leite ingerido para os dois grupos na alta hospitalar após um período médio de tratamento de 10,7 dias (Grupo 1: $63,46 \pm 22,58$ ml e Grupo 2: $55,00 \pm 13,07$ ml). O tempo médio de alimentação diminuiu nos dois grupos. Grupo 1: de $44,62 \pm 42,94$ para $21,54 \pm 7,18$ minutos; Grupo 2: de $30,38 \pm 25,77$ para $20,28 \pm 8,53$ minutos (NASSAR *et al.*, 2006).

Figura 9 – Descrição das TFFA recomendadas pelos autores em seu estudo.

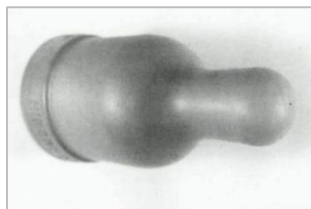
Estimulação
de SNN com
chupeta



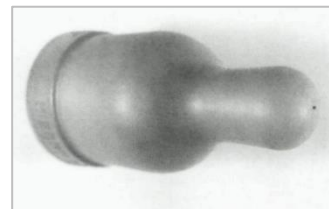
Massagem
para relaxar
e anteriorizar
a língua



Tipo de bico
e adaptação
de fluxo

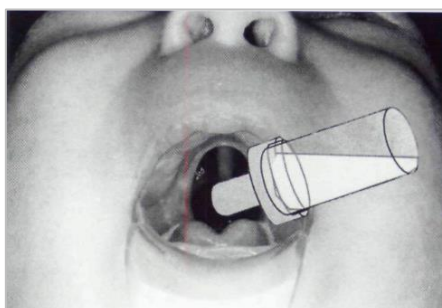


Longo com furo original



Longo com furo aumentado (1mm)

Posição da
mamadeira
na língua do
bebê



Adequação
da postura
global do
bebê



Suporte
submandibular



Movimentos
rítmicos do
bico na
cavidade oral



Fonte: (NASSAR *et al.*, 2006)

No ano de 2010, o mesmo grupo publicou outro trabalho que incluiu mais duas técnicas para facilitar a alimentação, sendo elas: suporte manual nas bochechas para facilitar a extração do leite e evitar o escape oral; e o espessamento do leite para reduzir o risco de refluxo para dentro do TNF (MARQUES *et al.*, 2010).

Figura 10 – Descrição das TFFA recomendadas pelos autores em seu estudo.

Suporte
manual nas
bochechas



Espessamento
do líquido: fino
x espessado



Fonte: MARQUES *et al.*, (2010)

No estudo supracitado, os autores avaliaram o desempenho alimentar, a dinâmica de deglutição e o risco de aspiração laringotraqueal em crianças com SR tratadas exclusivamente com TNF e TFFA. A amostra foi composta por 11 bebês com idade média de 35 ± 18 (dias), com SR e fenda palatina. O TNF foi inserido na primeira semana do estudo. A deglutição foi avaliada clinicamente e por meio da videoendoscopia da deglutição (VED) em três momentos: primeira, segunda e terceira semana de hospitalização (T1, T2 e T3). Se a criança apresentava deglutição normal no T2, não era reavaliada no T3. Foram testados, também, diferentes bicos e consistências de leite. O ganho ponderal também foi analisado na admissão e na alta.

Na avaliação clínica da deglutição, foi verificado um tempo médio para ingesta de leite de 30 minutos, em três refeições consecutivas, e foram registrados eventos adversos durante a alimentação por via oral, como vômito, tosse, cianose ou queda de SpO₂. A VED foi realizada com a criança faminta e calma, com e sem uso do TNF, sem anestesia e com adição de anilina (azul) ao leite para uma melhor visualização. O leite foi ofertado com três diferentes fluxos de bicos e em duas consistências (líquido ralo e espessado – concentrado em 3%). Considerou-se risco de aspiração os seguintes resultados na VED: refluxo de leite pelo TNF; atraso para iniciar a deglutição – leite dentro da laringe antes do *white out* que ocorre quando a deglutição faríngea é iniciada; resíduo de leite na epiglote e/ou nas pregas vocais e/ou na traqueia após a deglutição, quando a epiglote já retornou à sua posição habitual.

Com relação aos resultados, os autores identificaram que as 11 crianças (100%) utilizavam via alternativa de alimentação no T1. Dessas, nove (81,81%) alcançaram alimentação por via oral plena nos T2/T3 e na alta hospitalar. Com relação ao risco de aspiração observado na VED, sete crianças (63,63%) apresentavam risco no T1 VED com TNF, melhorando com espessamento do líquido. Dessas, três não tiveram mais risco nos T2/T3, três apresentavam risco apenas com uso do TNF e uma seguiu apresentando risco com e sem TNF. A média de tempo para melhorar o desempenho de deglutição e iniciar a alimentação por via oral foi de $10,80 \pm 9,65$ dias. O volume médio de ingesta no T1 foi inferior aos T2/T3 ($p=0,001$), sendo uma mediana de 25ml no T1 e de 50ml nos T2/T3. O ganho ponderal foi significativamente diferente na admissão e durante a hospitalização ($p=0,001$) (MARQUES *et al.*, 2010).

Tübingen University Hospital – Alemanha

No ano de 2003, um grupo de pesquisadores do Hospital Universitário de Tübingen, na Alemanha, publicou um relato de caso de um bebê com três semanas de vida, portador de SR, que utilizou um novo dispositivo para alívio da obstrução das vias aéreas. Tratava-se de um aparelho oral que tinha por objetivo aumentar o espaço faríngeo, anteriorizando a base da língua através de uma placa pré-epiglótica. A criança foi monitorada do ponto de vista do padrão ventilatório, SpO₂ e por polissonografia. Além disso, dados de ganho ponderal foram descritos. Após nove semanas de tratamento com a placa palatina, o IAH reduziu de 26 para oito, com melhora da SpO₂ e ganho ponderal semanal médio de 150g (BODMAN *et al.*, 2003).

A partir desse momento, o grupo desenvolveu uma série de estudos, melhor delineados, para pesquisar os resultados da placa palatina, então chamada de *Pre-epiglottic Baton Plate* (PEBP) e, posteriormente, denominada Tübingen Palatal Plate (TPP).

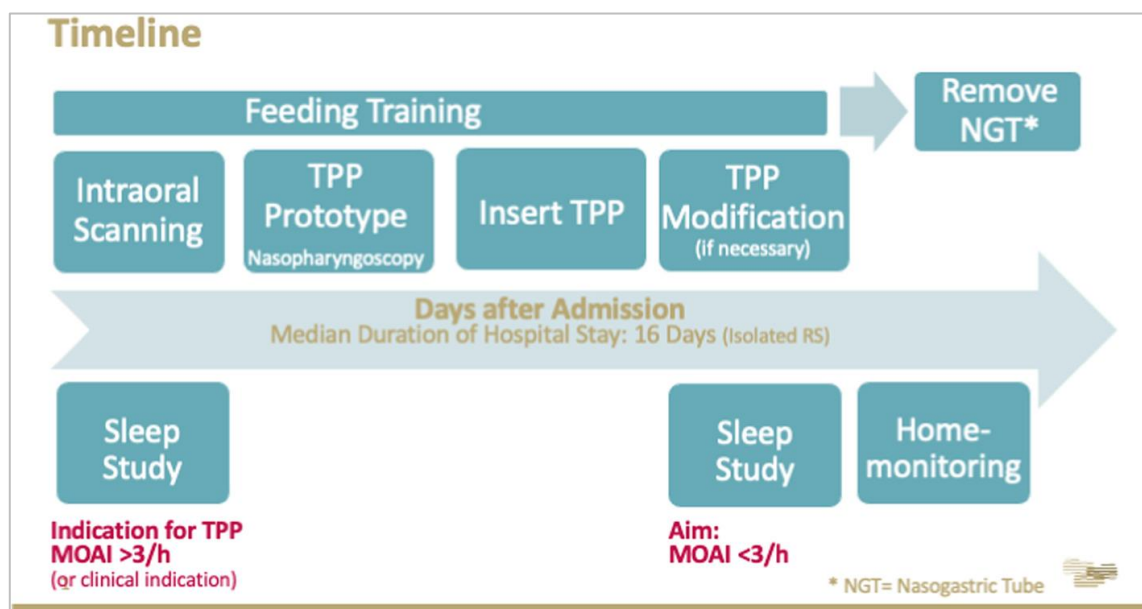
Um estudo de coorte multicêntrico avaliou a efetividade da TPP. O desfecho primário foi o índice de apneia obstrutiva mista, definido como o número de apneias por hora de sono; os desfechos secundários incluíram o índice de dessaturação para <80% e ganho ponderal. Foram incluídos 45 bebês. Além do manejo das vias aéreas, o tratamento foi complementado pela estimulação da musculatura oral, com base na abordagem de Castillo-Morales® e estimulação da alimentação por via oral por meio de SNN, sucção na mamadeira e controle de fluxo de leite. Em uma hospitalização média de três semanas, o índice de apneia obstrutiva mista diminuiu de uma mediana de 15,9 (IIQ 6,3-31,5) para 2,3 (IIQ 1,2-5,4), com uma redução ainda maior – mediana de 0,7 (IIQ 0,1–2,4) – nos 32 bebês que tiveram um estudo de sono de acompanhamento de três meses. Houve melhora, também, na SpO₂ e na proporção de bebês alimentados exclusivamente por via oral. Na admissão, 74% das crianças utilizavam sonda de alimentação, sendo esse valor reduzido para 14% na alta. A média de peso permaneceu inalterada (POETS *et al.*, 2017).

A abordagem de Castillo-Morales®, utilizada como tratamento complementar para o processo de alimentação no estudo supracitado, é um conceito de reabilitação corporal e orofacial fundamentado em bases neurofisiológicas, anatomofuncionais, antropológicas, ecológicas, pedagógicas e filosóficas, com uma abordagem integral que associa aspectos motores corporais, visuais, comportamentais e sociais na

reabilitação, por considerar o ser humano um todo, que não pode ser dividido. Essa abordagem tem como premissa a importância da função e não o movimento apenas pelo movimento, e relaciona cada parte do complexo orofacial e os transforma num sistema dinâmico através de atividades coordenadas (MORALLES, 1999).

A dificuldade de alimentação é um aspecto de grande importância no tratamento de Tübingen. As intervenções terapêuticas são desafiadoras, individualizadas para cada bebê e realizadas por uma equipe multidisciplinar de enfermeiros experientes, fonoaudiólogos e consultores de amamentação. A educação da família e o envolvimento no tratamento são iniciados o mais precocemente possível, especialmente para aumentar a adesão e reduzir o estresse parental (WIECHERS; ARAND *et al.*, 2021). Esse grupo descreve, de forma clara, que a abordagem da alimentação é realizada desde o início do manejo dessas crianças, conforme ilustração abaixo.

Figura 11 – *Timeline* descrevendo abordagem da alimentação durante o uso da TPP



Fonte: WIECHERS; ARAND *et al.* (2021).

A estimulação da SNN com dedo enluvado é uma das técnicas adotadas antes da inserção da TPP. Após sua inserção, é utilizada uma mamadeira especial com fluxo de leite variável, conforme desempenho alimentar de cada criança, além de manobras como suporte submandibular e de mamadas fracionadas para reduzir a fadiga. A coordenação sucção-deglutição-respiração é estimulada, e o aumento da viscosidade

do líquido é realizado quando necessário. O posicionamento do bebê também é um aspecto observado, pois a postura mais elevada e, por vezes, lateralizada, pode auxiliar na melhora da glossoptose. Tal abordagem também é importante na estimulação do *catch-up growth* da mandíbula nessa população. Em alguns casos, o uso de sondas de alimentação e dieta hipercalórica são indicadas. Exames complementares, como VED ou VFD, raramente são realizados, porém são indicados em casos de comprometimento neurológico associado ou suspeita de aspiração recorrente (WIECHERS; BUCHENAU; ARAND; OERTEL *et al.*, 2019; WIECHERS; ARAND *et al.*, 2021).

Outro estudo, publicado em 2021, de pacientes com RS isolada que utilizaram a TPP apresenta dados no que diz respeito ao desfecho de aleitamento materno. Os autores encontraram uma taxa de 24% de crianças que receberam leite materno exclusivo na alta hospitalar e 25% complementado. Apesar de a taxa ser baixa, esse é o primeiro trabalho que traz dados sobre aleitamento materno nessa população (WIECHERS; IFFLÄNDER *et al.*, 2021).

2.6 NEURODESENVOLVIMENTO

A obstrução das vias aéreas superiores pode gerar hipóxia prolongada e, conseqüentemente, atraso no neurodesenvolvimento (LANDRY; THOMPSON, 2012). No entanto, a maior parte dos estudos avalia apenas desfechos relacionados à melhora ou não do padrão respiratório das crianças com SR, com poucos trabalhos abordando outros desfechos.

Um estudo publicado pelo grupo do HRAC-USP, de 2017, avaliou o neurodesenvolvimento de crianças de dois a seis anos de idade com SR isolada e obstrução respiratória grave. A amostra foi composta por 62 crianças, todas com fenda palatina e tratadas conforme as diretrizes do protocolo desse centro de referência, o qual abrange, além do manejo das vias aéreas, as técnicas facilitadoras de alimentação e uso de dieta hipercalórica. Das 64 crianças, 38 foram tratadas exclusivamente com TNF e 24 com medidas de posicionamento (posição prona). O manejo das vias aéreas foi realizado nos primeiros três meses de vida. O desenvolvimento das crianças foi avaliado por um fisioterapeuta e por um médico neurologista, sendo utilizados o Developmental Screening Test (DENVER II) e o Neurological Evolutionary Examination (NEE). Observou-se que 73,7% do grupo de

crianças tratadas com TNF (Grupo 1) e 79,2% das tratadas com medidas de posicionamento (Grupo 2) apresentaram desenvolvimento dentro da normalidade nos achados da DENVER II. Considerando todas as áreas de desenvolvimento que a escala abrange, não foi observada diferença significativa entre os grupos ($p= 0,854$). Logo, para o NEE, constatou-se desenvolvimento dentro da normalidade para 89,5% das crianças do grupo 1 e 87,5% do grupo 2. O tempo médio de uso do TNF foi de 60 ± 28 dias. O estudo concluiu que, tanto casos mais graves como casos menos graves de SR isolada, tratados de acordo com o protocolo HRAC-USP, apresentaram desenvolvimento neurológico normal nos testes de triagem de desenvolvimento padronizados. As crianças tratadas exclusivamente com TNF na primeira infância, ou seja, pacientes mais graves, tiveram um desenvolvimento neurológico semelhante às tratadas apenas com medidas posturais, ou seja, crianças consideradas menos graves (ROMANINI *et al.*, 2017)

Drescher *et al.* (2008) conduziram um estudo para investigar o desenvolvimento cognitivo e psicossocial (autoconceito, problemas comportamentais e emocionais) em crianças com SR tratadas com a TPP nos primeiros três meses de vida. Foram excluídas crianças com potencial risco para atraso no neurodesenvolvimento, como más-formações congênitas. Um grupo controle de crianças saudáveis foi recrutado. Os instrumentos utilizados para avaliação dos desfechos acima descritos foram o Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC), versão alemã, e o Inventário de Autoconceito de Frankfurt (Frankfurter Kinder-Selbstkonzept-Inventar, FKSI). Os instrumentos avaliam domínios como processamento sequencial, processamento simultâneo, processamento mental e escala de realização. O FKSI é um inventário alemão para examinar o autoconceito de uma criança em diferentes domínios, produzindo três categorias: autoconceito positivo, neutro e negativo. Além disso, os pais e/ou responsáveis responderam a outros questionários de avaliação emocional e comportamental das crianças, além de variáveis demográficas. Todos os testes, exceto o FKSI, foram validados. O FKSI apresentava propriedades psicométricas satisfatórias, porém os dados ainda não haviam sido publicados. As variáveis confundidoras foram controladas. Observou-se que o desenvolvimento cognitivo das crianças com SR estava dentro da faixa de referência. Quando comparadas às crianças saudáveis, no entanto, as crianças com SR tiveram um desempenho significativamente pior. Não houve diferenças significativas em relação a problemas de autoconceito, emocionais ou comportamentais (DRESCHER *et al.*, 2008).

2.7 DOR E SOFRIMENTO

“Mas para quem estou escrevendo? As mães não têm qualquer dificuldade em ver a pessoa, desde o princípio, em seus próprios bebês. Mas há pessoas que dizem que até os seis meses de idade os bebês nada mais são do que corpos e reflexos. Não se deixe levar por pessoas que falam dessa maneira, está bem?”
(WINNICOTT, 1988a)

A dor aguda e a angústia durante procedimentos médicos não são incomuns para crianças pequenas. Durante muitos anos, foram feitas interpretações errôneas sobre a dor em bebês, perpetuando generalizada negligência no seu controle e tratamento. Pesquisas apoiam a capacidade do bebê de perceber a dor, porém, ela, por vezes, ainda é mal controlada (BERDE *et al.*, 2005; FITZGERALD, 2005; SLATER *et al.*, 2010). Estudos que analisem estratégias não farmacológicas de tratamento da dor são essenciais para o tratamento ético e humano de bebês e crianças pequenas durante procedimentos com dor aguda (PILLAI RIDDELL *et al.*, 2011).

Uma revisão da Cochrane encontrou evidências suficientes que recomendam intervenções relacionadas à sucção como tratamento eficaz na redução da reatividade ao desconforto relacionada à dor e na inibição da regulação relacionada à dor em prematuros e neonatos. O alívio da dor pode ocorrer se a sucção começar pelo menos três minutos antes dos estímulos dolorosos. Além disso, o método canguru, ou seja, contato pele a pele, também apresentou evidências suficientes sugerindo que a medida é eficaz na redução da reatividade à dor e na melhora da regulação imediata relacionada à dor na população de bebês prematuros (PILLAI RIDDELL *et al.*, 2011).

A sucção também é recomendada como medida não farmacológica para alívio da dor no estudo de McNair *et al.* (2019). O mecanismo que contribui para o efeito calmante ainda não é conhecido, mas acredita-se que o efeito possa estar associado apenas ao ato de sugar. A hipótese mais provável é que a sucção melhora a capacidade de autorregulação da resposta comportamental à dor. Além disso, outro estudo mostrou que a frequência cardíaca mais baixa está associada à SNN e que, em condições não dolorosas, ocorre menos retração parassimpática após a sucção (MCNAIR *et al.*, 2019).

Também há descrição na literatura de que a amamentação ou a administração oral de leite humano é uma medida analgésica eficaz. Em uma revisão sistemática recomendada no UpToDate, recém-nascidos amamentados tiveram redução do choro e melhor controle da frequência cardíaca durante procedimentos dolorosos agudos

em comparação com bebês do grupo controle que receberam placebo ou sem tratamento. Além disso, o leite humano administrado por via oral de forma suplementar pareceu ser mais eficaz no controle da dor durante o procedimento quando comparado ao placebo (SHAH *et al.*, 2012).

3 JUSTIFICATIVA

Apesar da gama de opções no tratamento das crianças com SR, não há um consenso sobre qual seria a abordagem mais efetiva. A escolha da técnica utilizada para o alívio da obstrução das vias aéreas superiores varia em cada centro, e o manejo dos distúrbios de deglutição não é realizado de forma unânime. A DOM é um dos tratamentos de escolha para os casos de maior gravidade em parte dos centros, a nível mundial. No entanto, há uma lacuna importante de estudos que indiquem e justifiquem a interrupção de qualquer movimento de sucção, seja no seio materno, mamadeira e/ou chupeta, durante o período da distração, esse que tem um tempo médio de 45 dias. Assim, faz-se necessário investigar se tal estímulo, de fato, necessita ser interrompido, bem como sobre a forma ideal de alimentação das crianças nesse período.

Sendo a sucção um importante meio de estabelecimento de vínculo mãe-bebê nesta fase tão crítica do desenvolvimento, um estímulo amplamente recomendado como medida não farmacológica para alívio da dor e um reflexo inato que permite ao bebê ser amamentado, é de extrema importância que sua contraindicação nestes casos seja revisada. Incentivar e permitir que o bebê sugue e receba seu alimento por via oral e por meio da sucção, sempre que possível, mesmo não sendo a sucção diretamente no seio materno, é fundamental.

Além disso, também é falha a literatura que apresente dados sobre a melhora dos distúrbios de deglutição após o manejo das vias aéreas superiores, tanto quando realizados procedimentos mais invasivos até para abordagens menos invasivas. Grande parte dos estudos avaliou apenas desfechos respiratórios, sendo questionável a evidência no que diz respeito à deglutição.

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

Descrever os achados relacionados à taxa de complicações e biomecânica da deglutição em uma amostra de crianças com SR que realizou DOM e recebeu estimulação sensório-motora-oral, incluindo sucção precoce, em comparação com um grupo histórico de crianças que não recebeu. Adicionalmente, realizar uma revisão sistemática dos estudos que avaliaram a disfagia em crianças com SR antes e após os procedimentos para alívio das vias aéreas superiores.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Artigo 1

- Analisar a deglutição das crianças que receberam intervenção sensório-motora-oral associada à sucção antes, durante e seis meses após a DOM, e comparar com um grupo histórico de crianças que não recebeu a intervenção.
- Analisar a taxa de complicações cirúrgicas durante a DOM e após seis meses do procedimento de ambos os grupos.

Artigo 2

- Revisar estudos observacionais e experimentais que contemplem avaliação de deglutição por meio de método clínico e/ou objetivo, em crianças com SR antes e após procedimentos para alívio da obstrução das vias aéreas, incluindo medidas de posicionamento (prona), uso de CPAP, TNF, TPP, DOM, ALL e TQT.
- Realizar a busca de literatura nos bancos de dados eletrônicos Pubmed, Web of Science, Embase e Lilacs, além da literatura cinzenta Clinical Trials, Google Scholar, Catálogo de teses e dissertações da Capes e ProQuest Dissertation and Theses.
- Analisar os seguintes desfechos: disfagia, via de alimentação, dias para atingir via oral plena, tempo de hospitalização e ganho ponderal.
- Realizar análise da qualidade metodológica por meio da Escala Newcastle-Ottawa Quality Assessment Scale (NOS) para os estudos observacionais, e utilizando-se a ROBINS-I (Risk Of Bias In Non-randomised Studies – of Interventions) em estudos de intervenção.

– Realizar a meta-análise dos dados e avaliar o nível da força da evidência. Essas análises somente serão possíveis de acordo com as características dos estudos encontrados. Será utilizada a ferramenta GRADE e os seguintes fatores serão considerados para determinar o nível de evidência: delineamento do estudo; viés de seleção dos participantes; viés de aferição; viés de confundimento, com presença de variáveis confundidoras que criam associação falsa entre o fator em estudo e o desfecho.

5 METODOLOGIA

5.1 METODOLOGIA DO ARTIGO 1: ESTIMULAÇÃO SENSÓRIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN SUBMETIDAS A DUAS ESTRATÉGIAS TERAPÊUTICAS DIFERENTES

5.1.1 Delineamento

Estudo quase-experimental.

5.1.2 População

Um projeto piloto incluindo quatro bebês portadores de SR isolada foi conduzido com o objetivo de avaliar a factibilidade da realização de intervenção sensório-motora-oral, incluindo sucção, 24 horas após o procedimento de DOM. Nenhuma família se recusou a participar do estudo e todos os pais estavam fortemente motivados para que seus bebês pudessem sugar durante o processo de DOM. Nesse momento, investigou-se se a sucção durante o processo de DOM causou repercussões negativas em termos de desfechos cirúrgicos. Todos os sujeitos sugaram chupeta a partir das 24 horas de extubação após o procedimento cirúrgico ininterruptamente até a retirada dos distratores mandibulares, e mantida após a retirada. As crianças que não apresentavam sinais clínicos de aspiração laringotraqueal receberam estimulação de sucção nutritiva na mamadeira. Uma criança alcançou a via oral plena, por mamadeira, antes da retirada dos distratores. Das quatro crianças, duas utilizaram antibioticoterapia devido a infecções no locais. Elas foram acompanhadas até o sexto mês a retirada dos distratores, apresentando melhora dos sintomas respiratórios, sem necessidade de reintervenção cirúrgica.

Segue descrição detalhada dos casos.

Paciente 1

MRF, masculino, prematuro de 31 semanas, submetido à avaliação clínica da deglutição pré-operatória aos três meses de idade, idade gestacional corrigida de 43 semanas. Não foram observados sinais sugestivos de aspiração laringotraqueal, mas

fadiga de maior volume. Foi incluído no estudo aceitando 30ml de dieta por via oral e o restante do volume complementado por sonda nasoentérica. Durante a DOM, permaneceu com uso de sonda, mantendo via oral por mamadeira, com progressão de volume. Necessitou uso de antibiótico por infecção dos distratores, mas não apresentou outras intercorrências. Durante o seguimento até o sexto mês após a retirada dos distratores, manteve-se sem clínica de aspiração ou qualquer sinal de disfagia. Apresentou adequada introdução de alimentação complementar.

Paciente 2

ELSI, masculino, cinco meses de vida, foi incluído no estudo com o diagnóstico de SR isolada (sem outras alterações), mas houve mudança no diagnóstico no decorrer do trabalho, uma vez que criança iniciou com convulsões (SR-*plus*, com alterações neurológicas). Foi evidenciada presença de faringomalacia no exame de fibronasolaringoscopia (FNL). Na avaliação clínica da deglutição pré-DOM, alimentava-se exclusivamente por sonda nasoentérica, apresentando sinais sugestivos de aspiração laringotraqueal. Não tolerava SNN e apresentava recusa importante ao toque em região oral, com possíveis sinais de aversão. No decorrer do estudo, apresentou piora neurológica, optando-se pela manutenção da sonda nasoentérica, sem estimulação de via oral. A fonoaudióloga responsável pelo estudo continuou acompanhando a criança até o final da DOM, mas ela não apresentou qualquer melhora e decidiu-se por gastrostomia.

Paciente 3

JMC, do sexo feminino, quatro meses, chegou ao Serviço de Otorrinolaringologia já traqueostomizada na cidade de origem e com alimentação exclusiva por sonda nasoentérica. Na avaliação clínica da deglutição pré-DOM, não apresentava sinais sugestivos de aspiração, mas sinais de risco e fadiga na oferta de maior volume. Durante o acompanhamento no estudo, realizou-se a introdução gradual da dieta por via oral, com aceitação de até 50 ml de leite por mamadeira. Como a criança estava apresentando vômitos, a equipe da Cirurgia orientou retirar a sonda e foi mantida via oral exclusiva. Recebeu alta hospitalar e realizou acompanhamento com a fonoaudióloga da pesquisa e na cidade de origem. Na sua cidade, realizava fonoterapia semanal, sendo que a fonoaudióloga pesquisadora manteve contato com a colega para orientações sobre manejo da alimentação nessa

população. Foi reavaliada no dia da retirada dos distratores, com aceitação do volume pleno por via oral, sem intercorrências. Não apresentou complicações com os distratores. Na avaliação aos seis meses após a retirada dos distratores, seguia com via oral plena e teve introdução adequada da alimentação complementar, sem clínica de disfagia. Foi decanulada com sete meses de vida.

Paciente 4

IOA, do sexo feminino, 30 dias de vida, com SR isolada, apresentava fadiga ao mamar, cianose e estridor. Optou-se por não progredir com nutrição via oral pelo grande risco de aspiração devido à disfunção respiratória, porém a paciente seguiu recebendo estimulação de sucção não nutritiva durante todo o período da DOM. Apresentou evolução satisfatória da DOM, sem infecção ou deslocamento dos distratores. Manteve acompanhamento com fonoaudióloga do convênio e, na avaliação do sexto mês pós-DOM, já apresentava via oral plena, sem necessidade de uso de sonda nasoentérica.

A partir desse momento, em acordo com a equipe cirúrgica, foi dado seguimento ao estudo. A amostra foi consecutiva por conveniência, incluindo, além dos bebês do projeto piloto, todos os pacientes portadores de SR avaliados pelos serviços de otorrinolaringologia e cirurgia crânio-maxilo-facial do HCPA que foram encaminhados para DOM no período de março de 2018 a dezembro de 2020. Essas crianças, alocadas no grupo intervenção (Grupo 1) receberam estimulação sensório-motora-oral, incluindo sucção, durante todo o processo de distração, com início em 24 horas após a extubação. Um grupo previamente avaliado de crianças com as mesmas características, porém manejadas de acordo com o protocolo padrão da instituição, ou seja, não-sucção, foi usado como controle (Grupo 2).

5.1.3 Critérios de inclusão

Crianças com idades entre zero e seis meses portadoras de SR submetidas à DOM no HCPA.

5.1.4 Critérios de exclusão

Contraindicação relatada pelo médico assistente.

5.1.5 Coleta de dados

Os dados foram coletados por uma única pesquisadora. As seguintes informações foram retiradas dos prontuários dos pacientes: idade gestacional, peso ao nascimento, SR isolada ou não, presença ou ausência de fenda palatina. O grau de glossoptose foi avaliado pelo médico otorrinolaringologista por meio da FNL e classificado de acordo com Yellon (2006).

Grupo 1 (intervenção)

Alimentação pré-DOM

A avaliação e a indicação da via de alimentação foram realizadas, conforme rotina, pela equipe de fonoaudiologia assistente do HCPA. Assim, para esse estudo, foram utilizados os dados de alimentação avaliados previamente, ou seja, as crianças não foram submetidas à nova avaliação. A alimentação é ofertada, de rotina, por via alternativa, sendo a via oral associada em alguns casos.

Estimulação sensório-motora-oral associada à sucção

Após o procedimento da DOM e com 24 horas de extubação, o padrão sensório-motor-oral da criança foi avaliado pela fonoaudióloga pesquisadora. A partir deste momento foi orientado, aos pais e/ou responsáveis, a SNN com dedo enluvado e/ou chupeta associada aos horários de alimentação por via alternativa conforme tolerância da criança. A recomendação de alimentação oral, neste período, ficou a critério da equipe de fonoaudiologia assistente, não sendo realizadas quaisquer outras intervenções por parte da pesquisa. Após a alta hospitalar, foram realizados atendimentos quinzenais até a retirada dos distratores, no mesmo dia e local em que ocorrem as consultas do Ambulatório de Disfagia Infantil, no HCPA. Foi dado seguimento ao trabalho realizado pela equipe de fonoaudiologia durante a internação, além de intervenções e reavaliações da deglutição com vistas à introdução ou progressão da alimentação por via oral. A estimulação sensório-motora-oral foi baseada nos estudos de Fucile e Lau (2002), Marques *et al.* (2010) e Nassar *et al.* (2006). Nesses programas, são realizadas a estimulação sensório-motora-oral e as

técnicas facilitadoras da alimentação. A estimulação é constituída por toques na região das bochechas, língua, lábios e palato. São realizadas massagens a fim de anteriorizar e relaxar a língua, além da SNN com chupeta. Com relação às técnicas facilitadoras de alimentação, os autores utilizam o suporte submandibular durante a oferta da mamadeira, realizam adequação do bico da mamadeira para facilitar a extração do leite e utilizam movimentos rítmicos para a oferta do leite, além do adequado posicionamento da mamadeira na cavidade oral da criança.

As crianças foram acompanhadas até o sexto mês após a retirada dos distratores pela fonoaudióloga pesquisadora e no Ambulatório de Disfagia Infantil do HCPA. Além disso, foi feito contato com as fonoaudiólogas da rede pública de saúde, no caso das famílias que residiam em outras cidades, a fim de acompanhar as crianças, visando facilitar a rotina das famílias e favorecer o melhor suporte possível. Essa conduta foi adotada no projeto piloto e mostrou-se factível e fundamental. A estimulação foi mantida e foi associada dieta por via oral em alguns casos.

Alimentação pós-DOM

Após a retirada dos distratores, as crianças foram reavaliadas clinicamente sempre que possível. Devido à pandemia de covid-19, foi necessário readequar as reavaliações dos bebês conforme as diretrizes para medidas de segurança adotadas pela UFRGS e HCPA, a fim de evitar riscos de exposição ao vírus por parte dos pacientes e profissionais. Sendo assim, a partir de março de 2020, as reavaliações, orientações e assistência necessária aos bebês e suas famílias foram realizadas na modalidade de teleatendimento. A fonoaudióloga responsável manteve contato com as famílias e com as demais colegas da rede de saúde. Os dados de alimentação, neste período, foram coletados dessa forma.

Informações sobre a alimentação oral, como sinais de disfagia e via alimentar, foram coletados no primeiro, terceiro e sexto mês após a retirada dos distratores. Além disso, foi realizada a avaliação videofluoroscópica da deglutição em cinco pacientes. O estudo previa realizar VFD em todos os bebês a retiradas dos distratores. No entanto, não foi possível devido à indisponibilidade do exame na instituição por um período determinado de tempo, bem como devido à pandemia de covid-19, quando os exames eletivos permaneceram suspensos.

Quando possível, a VFD foi realizada no Serviço de Radiologia do HCPA pela fonoaudióloga responsável pela realização destes exames no hospital. Durante o

exame, a criança estava acompanhada pelo pai, mãe e/ou responsável, e a avaliação foi constituída da análise da deglutição de líquido acrescido de sulfato de bário (concentração de 100%) diluído a 30% na fórmula láctea para uma melhor visualização do trânsito orofaríngeo. O exame foi realizado com o paciente na posição látero-lateral acompanhado pelo responsável que utilizou os equipamentos de proteção necessários, tendo duração máxima de 150 segundos.

Grupo 2 (controle)

Um grupo histórico de 18 crianças com SR avaliadas e acompanhadas no ambulatório do Serviço de Otorrinolaringologia do HCPA e nas unidades de internação do HCPA, entre abril de 2013 e outubro de 2014, foi incluído. Esses pacientes foram atendidos pela mesma fonoaudióloga durante sua dissertação de mestrado.

As seguintes informações foram retiradas dos prontuários dos pacientes: idade gestacional, peso ao nascimento, SR isolada ou não, presença ou ausência de fenda palatina e grau de glossoptose classificado de acordo com Yellon (2006).

Alimentação pré-DOM

Foram coletados dados referentes à via de alimentação das crianças, sendo classificados em: via alternativa exclusiva, via alternativa associada à via oral ou via oral exclusiva.

Alimentação pós-DOM

Os mesmos dados referentes à via de alimentação foram coletados no primeiro, terceiro e sexto mês após a retirada dos distratores. Para as crianças que realizam VFD, esses achados também foram incluídos.

5.1.5.1 Desfechos cirúrgicos

Os dados com relação às repercussões cirúrgicas das crianças foram coletados por meio do contato com os profissionais da cirurgia crânio-maxilo-facial e registros em prontuário realizados pela mesma equipe, para ambos os grupos. Os desfechos

cirúrgicos coletados foram: infecção local necessitando uso de antibiótico extrusão e/ou deslocamento dos distratores, sangramento atípico na região dos distratores, falha no dispositivo, paralisia do nervo facial, paresia do ramo mandibular, celulite, cicatriz hipertrófica, parada cardiorrespiratória durante o procedimento ou no pós-operatório, complicações fatais.

5.1.5.2 Sedação e analgesia

O emprego de medicações com vistas ao alívio da dor foi registrado. Informações sobre uso de sedativos e analgésicos foram coletadas por meio dos prontuários dos pacientes, a partir do momento de pós-operatório imediato até o sétimo dia de internação. Para as crianças com alta hospitalar antes desse período, os dados foram coletados até o momento da alta.

5.1.6 Cálculo amostral

Foi calculado o tamanho de amostra para detectar as diferenças entre os grupos em termos de complicações cirúrgicas durante o processo de DOM. Levou-se em consideração do estudo de Costa, Manica, Schweiger *et al.* (2018), que encontrou uma proporção de 44% de complicações em crianças que realizaram a DOM e não sugaram nesse período. Considerando um poder de 80%, nível de significância de 5% e proporção de presença de 44 % de complicações no grupo controle (crianças que não sugaram) e de 64% no grupo intervenção (crianças que sugaram), ou seja, uma diferença de 20%, o tamanho amostral calculado foi de 214 sujeitos, sendo 107 em cada grupo.

No entanto, o tamanho amostral deste trabalho correspondeu ao número total de crianças elegíveis no período da coleta, em um único centro. Tratando-se de uma população rara, para atingir o N calculado, um tempo maior de coleta se faz necessário, além da realização de um estudo multicêntrico.

5.1.7 Análise dos dados

As variáveis contínuas foram descritas utilizando-se mediana e amplitude interquartílica. As variáveis categóricas, as complicações cirúrgicas e os achados de alimentação foram relatados por meio das frequências absolutas. Os grupos foram comparados para os desfechos de complicações cirúrgicas e alimentação utilizando-se o teste Exato de Fischer, nível de significância $p < 0,05$.

5.1.8 Aspectos éticos

O estudo foi iniciado após aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HCPA, sob o número 45571420.2.0000.5327. As crianças foram incluídas após os pais e/ou responsáveis serem esclarecidos dos objetivos e da forma de realização da pesquisa e somente após a assinatura do termo de consentimento informado. Os dados coletados permaneceram sob responsabilidade dos pesquisadores e foram utilizados apenas para esta pesquisa.

5.2 METODOLOGIA DO ARTIGO 2: MANEJOS TERAPÊUTICOS DE DESOBSTRUÇÃO DAS VIAS AÉREAS SUPERIORES EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN E ASSOCIAÇÃO COM DESFECHOS DE DEGLUTIÇÃO: REVISÃO SISTEMÁTICA

5.2.1 Delineamento

Revisão sistemática

A pesquisa seguiu as recomendações propostas pela Cochrane Collaboration (HIGGINS; GREEN, 2008) e os itens de relatórios preferenciais para análises sistemáticas e meta-análises PRISMA *Statement* (PAGE *et al.*, 2021). O protocolo do estudo foi registrado no Prospecto Internacional de Revisões Sistemáticas, PROSPERO, sob o número CRD42021285744. Conforme pesquisa realizada previamente, não há outros protocolos registrados com essa temática.

5.2.2 Questão de pesquisa

A questão de pesquisa foi definida pelo grupo que conduziu o trabalho e foi elaborada baseada na estratégia PICO (*patient / intervention / comparison / outcome*) e responde à seguinte pergunta clínica: A DOM está associada à melhora da disfagia em crianças com SR quando comparada com outros procedimentos para desobstrução das vias aéreas superiores? Aplicando a pergunta ao PICO, temos: P = pacientes com SR; I = DOM; C = medidas terapêuticas para desobstrução das vias aéreas superiores; O = deglutição.

5.2.3 Critérios de elegibilidade

Foram incluídos estudos que avaliaram a deglutição, por método clínico e/ou objetivo, antes e após intervenção para alívio da obstrução das vias aéreas superiores, em crianças com SR isolada ou não, de zero a três anos de idade. Com relação às metodologias, foram incluídos estudos observacionais, pois a busca não localizou estudos de intervenção. Relatos de casos e revisões foram excluídos. Não houve restrição quanto ao idioma e/ou ano de publicação.

5.2.4 Estratégias de busca

As estratégias de busca foram definidas pelos pesquisadores responsáveis, todos com vasta experiência em disfagia infantil, além de duas bibliotecárias que atuam na área de pesquisa em saúde da (UFRGS).

As buscas de literatura foram realizadas nos seguintes bancos de dados eletrônicos: Pubmed, Web of Science, Embase e Lilacs, além da literatura cinzenta Clinical Trials, Google Scholar, Catálogo de teses e dissertações da Capes e ProQuest Dissertation and Theses e, em adição, foi realizada uma busca manual nas referências de estudos já publicados sobre o assunto. Para busca na literatura cinzenta, foram selecionados os principais termos MESH, e realizada busca simples com diferentes combinações. Foram analisadas as três primeiras páginas, total de 90 resultados. Segue descrição da busca:

("Pierre Robin Syndrome" OR "Robin Sequence" OR Micrognathia OR "Mandibular Diseases" OR "Craniofacial Abnormalities" OR Glossoptosis OR "tongue retraction") AND ("mandibular distraction osteogenesis" OR "Prone Position" OR "Continuous Positive Airway Pressure" OR "nasopharyngeal tube" OR "tongue-lip adhesion" OR Tracheostomy) AND ("Deglutition Disorders" OR Dysphagia OR "Tracheal aspiration" OR "Aspiration Pneumonia") AND (child OR Infant OR Pediatric OR newborn)

As buscas na literatura foram realizadas em 21 de fevereiro de 2022. A descrição completa da estratégia de busca encontra-se no material suplementar 1.

5.2.5 Seleção dos estudos

Os estudos foram selecionados por três revisores independentes seguindo o seguinte fluxo: o revisor 1 realizou a busca inicial nas bases de dados, importou as referências encontradas para o gerenciador de referências Zotero, excluiu as duplicatas, criou um arquivo com as referências remanescentes e enviou aos revisores 2 e 3. Os três revisores, individualmente e por meio da leitura dos títulos e resumos, excluíram as referências que não atendiam aos critérios de elegibilidade e selecionaram os artigos que deveriam ser analisados com maior precisão. Foi

realizada a leitura na íntegra para confirmação ou não da inclusão dos estudos e, após finalizada essa etapa, os revisores compararam os resultados.

Houve divergência sobre a inclusão de um estudo, sendo consultado um quarto revisor. Estudos cujos resumos não forneciam informações suficientes, o texto integral do artigo foi elencado para avaliação. No caso de artigos não encontrados pelos pesquisadores, foi acionada a equipe da biblioteca da UFRGS para busca em outras bibliotecas. Os trabalhos que, ainda assim, não estavam disponíveis, foram excluídos.

5.2.6 Extração dos dados

Os dados para identificação dos trabalhos e motivo da exclusão foram tabulados em uma planilha do Excel. A extração dos dados foi realizada por dois revisores de forma independente – revisores 1 e 3, sendo utilizado um formulário padronizado.

5.2.7 Desfechos analisados

5.2.7.1 Desfecho primário

- disfagia

5.2.7.2 Desfechos secundários propostos

- tempo para atingir via oral plena;
- volume de ingesta antes e após intervenção;
- ganho ponderal;
- tempo de hospitalização.

5.2.8 Análise da qualidade metodológica

O risco de viés dos estudos foi avaliado por dois pesquisadores independentes. O instrumento de avaliação foi determinado de acordo com o delineamento das pesquisas, sendo para estudos observacionais a Escala Newcastle-Ottawa Quality

Assessment Scale (NOS) (GA WELLS, B SHEA, D O'CONNELL, J PETERSON, V WELCH, M LOSOS, [s.d.]).

5.2.9 Avaliação do nível da força da evidência

A ferramenta GRADE foi utilizada para avaliar o nível da força da evidência. Os seguintes fatores foram considerados para determinar o nível de evidência: delineamento do estudo; viés de seleção dos participantes; viés de aferição; viés de confundimento, com presença de variáveis confundidoras que criam associação falsa entre o fator em estudo e o desfecho.

5.2.10 Análise dos dados

A meta-análise de proporções foi conduzida para calcular a prevalência de disfagia após manejos para desobstrução das vias aéreas superiores, tendo a análise dividido os resultados por subgrupo de tratamento e, também, todos os grupos analisados conjuntamente. As proporções foram obtidas por um modelo de efeitos aleatórios para explicar a heterogeneidade esperada do estudo. Os intervalos de confiança de 95% foram calculados para cada resultado. A heterogeneidade do estudo foi avaliada por meio da estatística Q de Cochran e quantificada pelo I², sendo zero a 40% – heterogeneidade pouco ou não relevante; 30% a 60% – heterogeneidade moderada; 50% a 90% – heterogeneidade substancial; 75% a 100% – heterogeneidade considerável (JULIAN HIGGINS; JAMES THOMAS; JACQUELINE CHANDLER; MIRANDA CUMPSTON; TIANJING LI; MATTHEW PAGE, 2022). Utilizou-se o pacote meta 5.2-0 do programa R 4.1.2, por meio do comando metaprop.

REFERÊNCIAS

ALENCAR, T. R. R. *et al.* Neurological development of children with isolated robin sequence treated with nasopharyngeal intubation in early infancy. **Cleft Palate-Craniofacial Journal**, 2017. v. 54, n. 3, p. 256–261.

AMADDEO, A. *et al.* Management of upper airway obstruction by non-invasive CPAP in neonates with Pierre Robin sequence. **European Respiratory Journal**, 2015. v. 46.

AMERICAN SPEECH AND HEARING ASSOCIATION (ASHA). Pediatric feeding and swallowing. [S.l.], [s.d.]. Disponível em: <https://www.asha.org/practice-portal/clinical-topics/pediatric-dysphagia/#collapse_5>.

_____. Pediatric feeding and swallowing. [S.l.], [s.d.]. Disponível em: <https://www.asha.org/practice-portal/clinical-topics/pediatric-dysphagia/#collapse_1>.

ANDERSON, I. C. W. *et al.* Prevalence and severity of obstructive sleep apnea and snoring in infants with Pierre Robin sequence. **Cleft Palate-Craniofacial Journal**, 2011. v. 48, n. 5, p. 614–618.

ARVEDSON, J. *et al.* The effects of oral-motor exercises on swallowing in children: an evidence-based systematic review. **Developmental Medicine and Child Neurology**, 2010. v. 52, n. 11, p. 1000–1013.

ARVEDSON, J. C. Assessment of pediatric dysphagia and feeding disorders: clinical and instrumental approaches. **Developmental Disabilities Research Reviews**, 2008. v. 14, n. 2, p. 118–127.

BACHE, M. *et al.* Effects of pre-feeding oral stimulation on oral feeding in preterm infants: a randomized clinical trial. **Early Human Development**, 2014. v. 90, n. 3, p. 125–129.

BARLOW, S. M. Oral and respiratory control for preterm feeding. **Current Opinion in Otolaryngology and Head and Neck Surgery**, 2009. v. 17, n. 3, p. 179–186.

BERDE, C. B. *et al.* Anesthesia and analgesia during and after surgery in neonates. **Clinical Therapeutics**, 2005. v. 27, n. 6, p. 900–921.

BODMAN, A. von *et al.* Die Tübinger Gaumenplatte — ein innovatives therapiekonzept bei Pierre-Robin-Sequenz. **Wiener Klinische Wochenschrift**, 2003. v. 115, n. 24, p. 871–873.

BRASIL, M. Da S. **Dietary guidelines for Brazilian children under two years of age**. [S.l.]: [s.n.], 2019.

BREIK, O.; IF, T. D. *et al.* International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Feeding and reflux in children after mandibular distraction osteogenesis for micrognathia: a systematic review. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2016. v. 85, p. 128–135.

_____; UMAPATHYSIVAM, K. *et al.* Feeding and reflux in children after mandibular distraction osteogenesis for micrognathia: a systematic review. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2016. v. 85, p. 128–135.

BREUGEM, C. C. *et al.* Best practices for the diagnosis and evaluation of infants with robin sequence a clinical consensus report. **JAMA Pediatrics**, 2016. v. 170, n. 9, p. 894–902.

BUCHENAU, W. *et al.* Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. **Archives of disease in childhood. Fetal and neonatal edition**, 2017. v. 102, n. 2, p. F142–F146.

BYSTROVA, K. *et al.* Early contact versus separation: effects on mother-infant interaction one year later. **Birth**, 2009. v. 36, n. 2, p. 97–109.

CAOQUETTE-LABERGE, L.; BORSUK, D. E.; BORTOLUZZI, P. A. Subperiosteal release of the floor of the mouth to correct airway obstruction in Pierre Robin sequence: review of 31 cases. **Cleft Palate-Craniofacial Journal**, 2012. v. 49, n. 1, p. 14–20.

CAOQUETTE-LABERGE, L.; BAYET, B; LAROCQUE, Y. The Pierre Robin Sequence: Review of 125 Cases and Evolution of Treatment Modalities. **Reconstr Surg**. 1994. v. 93, n. 5, p. 934-42.

COLE, A.; LYNCH, P.; SLATOR, R. A new grading of pierre robin sequence. **Cleft Palate-Craniofacial Journal**, 2008. v. 45, n. 6, p. 603–606.

COSTA, A. L. DA *et al.* The effect of mandibular distraction osteogenesis on airway obstruction and polysomnographic parameters in children with Robin sequence. **Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery**, 2018. v. 46, n. 8, p. 1343–1347.

CÔTÉ, A. *et al.* Pierre Robin sequence: Review of diagnostic and treatment challenges. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2015. v. 79, n. 4, p. 451–464.

DANIELE WALTER DUARTE. **Sequência de Pierre Robin: um estudo morfológico da mandíbula e suas implicações na gênese, gravidade da doença e manejo cirúrgico.** [Tese de Doutorado]: Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), 2020.

DODDS, W. J. Dysphagia The Physiology of Swallowing. **Signals**, 1989. v. 178, p. 171–178.

DODRILL, P.; GOSA, M. M. Pediatric dysphagia: physiology, assessment, and management. **Annals of Nutrition and Metabolism**, 2015. v. 66, n. suppl 5, p. 24–31.

DOLTO, F. A alimentação dos pequeninos e o desmame. *In*: FONTES, M. (Org.). **As etapas decisivas da infância**. 1ª ed. [S.l.]: [s.n.], 1999, p. 67–72.

DONNELLY, L. F.; STRIFE, J. L.; MYER, C. M. T. Glossoptosis (posterior

displacement of the tongue) during sleep: a frequent cause of sleep apnea in pediatric patients referred for dynamic sleep fluoroscopy. **American Journal of Roentgenology**, 2000. v. 175, n. 6, p. 1557–1559.

DRESCHER, F. D. *et al.* Cognitive and psychosocial development of children with Pierre Robin sequence. **Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics**, 2008. v. 97, n. 5, p. 653–656.

GOLDFIELD, E. C.; SMITH, V.; BUONOMO, C.; PEREZ, J. K. L. Preterm infant swallowing of thin and nectar-thick liquids: changes in lingual-palatal coordination and relation to bolus transit. **Dysphagia**, 2013. v. 23, n. 1, p. 1–7.

EVANS, A. K. *et al.* Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2006. v. 70, n. 6, p. 973–980.

EVANS, K. N. *et al.* Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. **Pediatrics**, 2011. v. 127, n. 5, p. 936–948.

FAYOUX, P. *et al.* International Pediatric ORL Group (IPOG) Robin Sequence consensus recommendations. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2020. v. 130, n. December 2019, p. 109855.

FITZGERALD, M. The development of nociceptive circuits. **Nature Reviews Neuroscience**, 2005. v. 6, n. 7, p. 507–520.

FUCILE, S.; GISEL, E. G.; LAU, C. Effect of an oral stimulation program on sucking skill maturation of preterm infants. **Developmental Medicine and Child Neurology**, 2005. v. 47, n. 3, p. 158–162.

FUCILE, S.; GISEL, E.; LAU, C. Oral stimulation accelerates the transition from tube to oral feeding in preterm infants. **Journal of Pediatrics**, 2002. v. 141, n. 2, p. 230–236.

WELLS, GA; SHEA, B.; O'CONNELL, D.; PETERSON, J.; WELCH, J.; LOSOS, M. P. T. NEWCASTLE – OTTAWA QUALITY ASSESSMENT SCALE. **The Round Table**, [s.d.]. v. 22, n. 87, p. 461–478.

GASPARIN, M. *et al.* Accuracy of clinical swallowing evaluation for diagnosis of dysphagia in children with laryngomalacia or glossotoposis. **Pediatric Pulmonology**, 2017. v. 52, n. 1, p. 41–47.

GHOUL, K. EL *et al.* A comparison of airway interventions and gastrostomy tube placement in infants with Robin Sequence. **International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, 2020. v. 49, n. 6, p. 734–738.

HARRIS, J. A.; CAPRIO, R. M.; RESNICK, C. M. Do infants with Robin Sequence have improved feeding and weight gain after mandibular distraction? **Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, 2021. p. 1–8.

HIGGINS, J. P.; GREEN, S. **Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions: cochrane book series.** [S.l.]: [s.n.], 2008.

HIGGINS, J. P. T.; THOMAS, J.; CHANDLER, J.; CUMPSTON, M.; LI T.; PAGE, M.J.; WELCH, V. A. **Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions.** Version 6.3, [S.l.], 2022. Disponível em: <https://handbook-5-1.cochrane.org/chapter_9/9_5_2_identifying_and_measuring_heterogeneity.htm>.

HONG, P. *et al.* Feeding and mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin Sequence: a case series of functional outcomes. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2012. v. 76, n. 3, p. 414–418.

HSIEH, S. T.; WOO, A. S. Pierre Robin Sequence. **Clinics in plastic surgery**, 2019. v. 46, n. 2, p. 249–259.

HUANG, F. *et al.* Tongue-lip adhesion in the management of Pierre Robin. 2005. n. March 2005.

LANDRY, A. M.; THOMPSON, D. M. Laryngomalacia: disease presentation, spectrum, and management. **International Journal of Pediatrics**, 2012. v. 2012, p. 1–6.

LEBOULANGER, N. *et al.* Physiologic and clinical benefits of noninvasive ventilation in infants with Pierre Robin Sequence. **Pediatrics**, 2010. v. 126, n. 5.

LEFTON-GREIF, M. A. Pediatric dysphagia. **Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America**, 2008. v. 19, n. 4, p. 837–851.

LI, W. *et al.* Airway management in Pierre Robin Sequence: the vancouver classification. 2017. v. 25, n. 1, p. 14–20.

LYU, T. C. *et al.* The effect of an early oral stimulation program on oral feeding of preterm infants. **International Journal of Nursing Sciences**, 2014. v. 1, n. 1, p. 42–47.

MANDELL, D. L. *et al.* Mandibular distraction for micrognathia and severe upper airway obstruction. **Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery**, 2004. v. 130, n. 3, p. 344–348.

MARQUES, Ilza L. *et al.* Seqüência de Robin: protocolo único de tratamento. **Jornal de Pediatria**, 2005. v. 81, n. 1, p. 14–22.

MARQUES, Ilza Lazarini *et al.* Clinical experience with infants with Robin Sequence: a prospective study. **Cleft Palate-Craniofacial Journal**, 2001. v. 38, n. 2, p. 171–178.

_____ *et al.* Growth of children with isolated Robin Sequence treated by nasopharyngeal intubation: importance of a hypercaloric diet. **Cleft Palate-Craniofacial Journal**, 2004. v. 41, n. 1, p. 53–58.

_____ *et al.* Clinical and fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing in Robin Sequence treated with nasopharyngeal intubation: the importance of feeding

facilitating techniques. **The Cleft palate-craniofacial journal : official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, 2010. v. 47, n. 5, p. 523–529.

MARTIN-HARRIS, B. *et al.* Best practices in modified barium swallow studies. **American Journal of Speech-Language Pathology**, 2020. v. 29, n. 2S, p. 1078–1093.

MCNAIR, C. *et al.* Nonpharmacologic management of pain during common needle puncture procedures in infants: current research evidence and practical considerations: an update. **Clinics in Perinatology**, 2019. v. 46, n. 4, p. 709–730.

MERROW, J. M. Feeding management in infants with craniofacial anomalies. **Facial Plastic Surgery Clinics of North America**, 2016. v. 24, n. 4, p. 437–444.

MONASTERIO, F. O. *et al.* Swallowing disorders in pierre robin sequence: its correction by distraction. **Journal of Craniofacial Surgery**, 2004. v. 15, n. 6, p. 1.

MORALLES, R. C. **Terapia de regulação orofacial: Conceito RCM**. [S.l.]: [s.n.], 1999.

MURAGE, K. P. *et al.* Outcomes analysis of mandibular distraction osteogenesis for the treatment of Pierre Robin Sequence. **Plastic and Reconstructive Surgery**, 2013. v. 132, n. 2, p. 419–421.

NASSAR, E. *et al.* Feeding-facilitating techniques for the nursing infant with Robin Sequence. **The Cleft palate-craniofacial journal : official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association**, 2006. v. 43, n. 1, p. 55–60.

NUNEN, D. P. F. VAN *et al.* A comparison of weight gain following mandibular distraction osteogenesis and tongue-Lip adhesion in the treatment of Robin Sequence. **Journal of Craniofacial Surgery**, 2021. v. Publish Ah, n. 00, p. 1–4.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. **Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde [versão traduzida para português (1.^a reimpressão, 2008)]**. [S.l.]: [s.n.], 2008.

PAES, E. C. *et al.* Tracheostomy versus mandibular distraction osteogenesis in infants with Robin sequence: a comparative cost analysis. **British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, 2014. v. 52, n. 3, p. 223–229.

_____ *et al.* Birth prevalence of Robin Sequence in the Netherlands from 2000-2010: a retrospective population-based study in a large Dutch cohort and review of the literature. **American Journal of Medical Genetics, Part A**, 2015. v. 167, n. 9, p. 1972–1982.

PAGE, M. J. *et al.* The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. **The BMJ**, 2021. v. 372.

PAPOFF, P. *et al.* Outcomes after tongue-lip adhesion or mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin Sequence and severe airway obstruction. **International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, 2013. v. 42, n. 11, p. 1418–

1423.

PILLAI RIDDELL, R. *et al.* Nonpharmacological management of procedural pain in infants and young children: an abridged Cochrane review. **Pain Research and Management**, 2011. v. 16, n. 5, p. 321–330.

PIMENTA, Hellen P. *et al.* Efeitos da sucção não-nutritiva e da estimulação oral nas taxas de amamentação em recém-nascidos pré-termo de muito baixo peso ao nascer: um ensaio clínico randomizado. **Jornal de Pediatria**, 2008. v. 84, n. 5, p. 423–427.

PLAS, P. P. J. M. VAN DER *et al.* Feeding and swallowing outcomes following mandibular distraction osteogenesis: an analysis of 22 non-isolated paediatric cases. **International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, 2021. n. November.

POETS, C. F. *et al.* Multicenter study on the effectiveness of the pre-epiglottic baton plate for airway obstruction and feeding problems in Robin Sequence. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, 2017. v. 12, n. 1, p. 1–6.

_____ *et al.* The Tübingen palatal plate approach to Robin Sequence: summary of current evidence. **Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery**, 2019. v. 47, n. 11, p. 1699–1705.

PURNELL, C. A. *et al.* Mandibular catch-up growth in Pierre Robin Sequence: a systematic review. 2019. v. 56, n. 2, p. 168–176.

RACHMIEL, A. *et al.* Distraction osteogenesis for tracheostomy dependent children with severe micrognathia. **Journal of Craniofacial Surgery**, 2012. v. 23, n. 2, p. 459–463.

REID, J.; KILPATRICK, N.; REILLY, S. A prospective, longitudinal study of feeding skills in a cohort of babies with cleft conditions. **Cleft Palate-Craniofacial Journal**, 2006. v. 43, n. 6, p. 702–709.

ROBIN, P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. 1934. v. 1167.

ROCHA, A. D. *et al.* A randomized study of the efficacy of sensory-motor-oral stimulation and non-nutritive sucking in very low birthweight infant. **Early Human Development**, 2007. v. 83, n. 6, p. 385–388.

ROMANINI, T. *et al.* Neurological development of children with isolated Robin Sequence treated with nasopharyngeal intubation in early infancy. **Cleft Palate Craniofac J.** 2017. v. 54, n. May, p. 256–261.

ROSA PEREIRA, K. DA *et al.* Impact of a pre-feeding oral stimulation program on first feed attempt in preterm infants: double-blind controlled clinical trial. **PLoS ONE**, 2020. v. 15, n. 9 September, p. 1–13.

SCHWEIGER, C.; MANICA, D.; KUHL, G. Glossoptosis. **Seminars in Pediatric Surgery**, 2016. v. 25, n. 3, p. 123–127.

SCOTT, A. R. Surgical management of Pierre Robin Sequence: using mandibular distraction osteogenesis to address hypoventilation and failure to thrive in infancy. **Facial plastic surgery : FPS**, 2016. v. 32, n. 2, p. 177–187.

SCOTT, A. R.; MADER, N. S. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin Sequence. **Laryngoscope**, 2014. v. 124, n. 12, p. 2818–2825.

_____; TIBESAR, R. J.; SIDMAN, J. D. Pierre Robin Sequence. evaluation, management, indications for surgery, and pitfalls. **Otolaryngologic Clinics of North America**, 2012. v. 45, n. 3, p. 695–710.

SHAH, P. S. *et al.* Breastfeeding or breast milk for procedural pain in neonates. England: **The Cochrane database of systematic reviews**, dez. 2012. v. 12, p. CD004950.

SLATER, R. *et al.* Oral sucrose as an analgesic drug for procedural pain in newborn infants: a randomised controlled trial. **The Lancet**, 2010. v. 376, n. 9748, p. 1225–1232.

SMITH, M. C.; SENDERS, C. W. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin Sequence. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, 2006. v. 70, n. 2, p. 319–324.

SPRING, M. A.; MOUNT, D. L. Pediatric feeding disorder and growth decline following mandibular distraction osteogenesis. **Plastic and Reconstructive Surgery**, 2006. v. 118, n. 2, p. 476–482.

TSUI, W. K. *et al.* Distraction osteogenesis as a treatment of obstructive sleep apnea syndrome: a systematic review. **Medicine (United States)**, 2016. v. 95, n. 36.

UNA-SUS. Pesquisa inédita revela que índices de amamentação cresceram no Brasil. [S.l.], [s.d.]. Disponível em: <<https://www.unasus.gov.br/noticia/pesquisa-inedita-revela-que-indices-de-amamentacao-cresceram-no-brasil>>.

UNICEF. Aleitamento Materno. [S.l.], [s.d.].

VATLACH, S.; MAAS, C.; POETS, C. F. Birth prevalence and initial treatment of Robin Sequence in Germany: a prospective epidemiologic study. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, 2014. v. 9, n. 1, p. 1–5.

VICTORA, C. G. *et al.* Breastfeeding in the 21st century: epidemiology, mechanisms, and lifelong effect. **The Lancet**, 2016. v. 387, n. 10017, p. 475–490.

VIEZEL-MATHIEU, A.; SAFRAN, T.; GILARDINO, M. S. A systematic review of the effectiveness of tongue lip adhesion in improving airway obstruction in children with Pierre Robin Sequence. **Journal of Craniofacial Surgery**, 2016. v. 27, n. 6, p. 1453–1456.

WEIR, K. A. *et al.* Oropharyngeal aspiration and silent aspiration in children. **Chest**, 2011. v. 140, n. 3, p. 589–597.

WHO. **Protecting, Promoting and Supporting Breastfeeding in Facilities Providing Maternity and Newborn Services**. [S.l.]: [s.n.], 2017.

WIECHERS, C.; BUCHENAU, W.; ARAND, Jörg; OERTEL, A.-F. *et al.* Mandibular growth in infants with Robin Sequence treated with the Tübingen palatal plate. **Head & face medicine**, 2019. v. 15, n. 1, p. 17.

_____; _____; _____; OERTEL, A. F. *et al.* Mandibular growth in infants with Robin Sequence treated with the Tübingen palatal plate. **Head and Face Medicine**, 2019. v. 15, n. 1, p. 1–8.

_____; ARAND, Jörg *et al.* Evidence and practical aspects of treatment with the Tübingen palatal plate. **Seminars in Fetal and Neonatal Medicine**, 2021. n. September, p. 101281.

_____; THJEN, T. *et al.* Treatment of infants with craniofacial malformations. REVISÃO: **Archives of disease in childhood. Fetal and neonatal edition**, 2021. v. 106, n. 1, p. 104–109.

_____; IFFLÄNDER, R. *et al.* Retrospective study on growth in infants with isolated Robin Sequence treated with the Tuebingen Palate Plate. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, 2021. v. 16, n. 1, p. 1–7.

WINNICOTT, D. W. Alimentação do bebê. *In*: ZAHAR (Org.). **A criança e o seu mundo**. 5. ed. Rio de Janeiro: [s.n.], 1979, p. 33.

_____. A amamentação como forma de comunicação. *In*: ZAHAR (Org.). **Os bebês e suas mães**. 5. ed. Rio de Janeiro: [s.n.], 1988a, p. 19–20.

_____. A amamentação como forma de comunicação. *In*: ZAHAR (Org.). **Os bebês e suas mães**. 5. ed. Rio de Janeiro: [s.n.], 1988b, p. 24.

_____. Saber e apresenter. *In*: ZAHAR (Org.). **Os bebês e suas mães**. 5. ed. Rio de Janeiro: [s.n.], 1988c, p. 14–16.

YELLON, R. F. Epiglottic and base-of-tongue prolapse in children: grading and management. **Laryngoscope**, 2006. v. 116, n. 2, p. 194–200.

ZHANG, R. S. *et al.* Surgical management and outcomes of pierre robin sequence: a comparison of mandibular distraction osteogenesis and tongue-lip adhesion. **Plastic and Reconstructive Surgery**, 2018. v. 142, n. 2, p. 480–509.

ZHANG, Y. *et al.* Effect of nonnutritive sucking and oral stimulation on feeding performance in preterm infants: a randomized controlled trial. **Pediatric Critical Care Medicine**, 2014. v. 15, n. 7, p. 608–614.

6 RESULTADOS

6.1 ARTIGO 1 – ESTIMULAÇÃO SENSORIO-MOTORA-ORAL ASSOCIADA À SUCÇÃO PRECOCE DURANTE O PROCESSO DE DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA MANDIBULAR EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN SUBMETIDAS A DUAS ESTRATÉGIAS TERAPÊUTICAS DIFERENTES

Manuscrito elaborado conforme as normas da revista *Dysphagia*, submetido em 20 de junho de 2022, conforme comprovante abaixo.



The screenshot shows the 'Submissions Being Processed for Author' page on the Dysphagia journal website. The page header includes the journal name 'Dysphagia' and the Elsevier logo. Below the header, there is a navigation menu with options like 'HOME', 'ABOUT', 'HELP', 'REGISTER', 'EDITORIAL BOARD', 'JOURNAL CONTENT', 'NEW ARTICLES', 'CONTACT US', 'HELP AUTHOR', 'INSTRUCTIONS FOR AUTHORS', and 'FAQ'. The main content area displays a table of submissions. The table has columns for 'Action Links', 'Manuscript Number', 'Title', 'Initial Date Submitted', 'Status Date', and 'Current Status'. A single submission is listed with the manuscript number 'DYSP-D-22-00198' and the title 'Sensory-motor-oral stimulation combined with early sucking during the mandibular distraction osteogenesis process in children with Robin Sequence'. The submission was initially submitted on 20 Jun 2022 and is currently in 'Submitted' status. The page also indicates 'Page: 1 of 1 (1 total submissions)' and 'Results per page: 10'.

Action Links	Manuscript Number	Title	Initial Date Submitted	Status Date	Current Status
	DYSP-D-22-00198	Sensory-motor-oral stimulation combined with early sucking during the mandibular distraction osteogenesis process in children with Robin Sequence	20 Jun 2022	20 Jun 2022	Submitted

ARTIGO EM PORTUGUÊS

TÍTULO

Estimulação sensório-motora-oral associada à sucção precoce durante o processo de distração osteogênica mandibular em crianças com Sequência de Robin submetidas a duas estratégias terapêuticas diferentes

TÍTULO ABREVIADO

Estimulação oral na Sequência de Robin durante a distração osteogênica mandibular

Marisa Gasparin¹, Fabiola Luciane Barth¹, Cláudia Schweiger^{1,2}, Denise Manica², Marcus Vinícius Martins Collares³, Leo Sekine^{4,5}, Deborah Salle Levy⁶, Paulo José Cauduro Marostica^{1,7}.

¹ Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

² Serviço de Otorrinolaringologia, Unidade de Otorrinolaringologia Pediátrica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil.

³ Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil.

⁴ Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

⁵ Mestrado Profissional em Pesquisa Clínica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil.

⁶ Faculdade de Fonoaudiologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

⁷ Unidade de Pneumologia Infantil do Serviço de Pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil.

Resumo

Título: Estimulação sensório-motora-oral associada à sucção precoce durante o processo de distração osteogênica mandibular em crianças com Sequência de Robin submetidas a duas estratégias terapêuticas diferentes

Introdução: A sucção é um importante meio de estimulação para bebês no que diz respeito à adequação das habilidades motoras orais, na introdução da alimentação por via oral, no *catch-up growth* da mandíbula, como medida não farmacológica para alívio da dor, no estabelecimento do vínculo mãe-bebê e dos desfechos de aleitamento materno.

Objetivos: Descrever os achados relacionados à taxa de complicações e biomecânica da deglutição em uma amostra de crianças com Sequência de Robin (SR) que recebeu estimulação sensório-motora-oral associada à sucção precoce durante o processo de distração osteogênica mandibular (DOM), em comparação a um grupo histórico de crianças que não recebeu.

Métodos: Estudo quase-experimental incluindo crianças com SR encaminhadas para DOM no período de março de 2018 a dezembro de 2020, compondo o grupo intervenção (Grupo 1), o qual recebeu estimulação sensório-motora-oral, incluindo sucção, a partir de 24 horas após o procedimento de DOM. Foi realizado acompanhamento até o sexto mês após a retirada dos distratores. Um grupo histórico da mesma população, porém manejada de acordo com o protocolo padrão da instituição, ou seja, não-sucção, foi usado como controle (Grupo 2).

Resultados: Vinte e nove crianças foram incluídas. Oito (72,7%) dos 11 pacientes do grupo intervenção e 13 (72,2%) dos 18 pacientes do grupo controle apresentaram complicações associadas à DOM, não sendo observada diferença significativa ($p=1,000$). O achado mais prevalente foi infecção no local dos distratores necessitando uso de antibiótico (76,2%) seguido por extrusão ou deslocamento de distrator (9,5%). No período de seis meses após o procedimento, 22 (75,9%) crianças tinham alimentação por via oral plena ou associada à via alternativa.

Conclusão: Os bebês que receberam estímulo sensório-motor-oral associado à sucção a partir das 24 horas o procedimento de DOM não apresentaram maiores taxas de complicações, do ponto de vista cirúrgico, quando comparados aos bebês que não sugaram. A conduta adotada por alguns centros que contraindicam sucção durante a DOM necessita ser revisada, vistos que há os benefícios do estímulo, tanto do ponto

de vista fisiológico como nos aspectos de desenvolvimento psicossocial dos bebês, o estabelecimento do vínculo, alívio da dor e amamentação.

Abstract

Title: Sensory-motor-oral stimulation combined with early sucking during the mandibular distraction osteogenesis process in children with Robin sequence undergoing to two different management

Background: Sucking is an important source of stimulation for infants for proper development of oral-motor skills, introduction of oral feeding, mandibular catch-up growth, as a non-pharmacological measure for pain relief, establishment of mother-infant bonding, and breastfeeding outcomes.

Objectives: To describe the findings of a sample of children with Robin sequence (RS) who received sensory-motor-oral stimulation combined with early sucking during the mandibular distraction osteogenesis (MDO) process, compared with a historical group of children who did not receive the intervention.

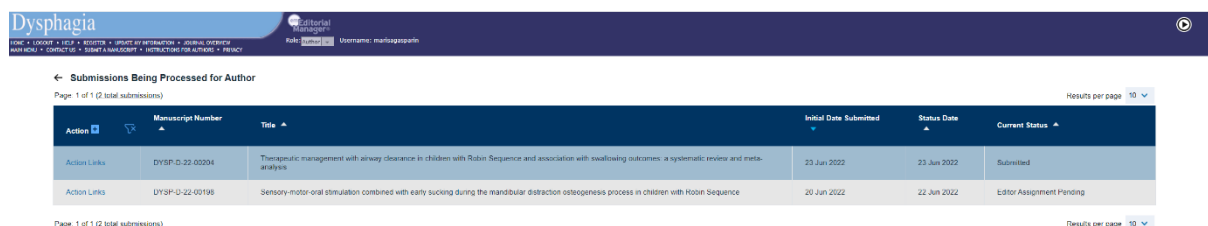
Methods: A quasi-experimental study of children with RS referred to MDO from March 2018 to December 2020 who received sensory-motor-oral stimulation, including sucking, starting 24 hours after MDO (intervention group). The children were followed up for 6 months after distractor removal. A historical group of patients from the same population but managed according to the institution's standard protocol (i.e., no sucking) served as a control group.

Results: Twenty-nine children were included. Eight (72.7%) of the 11 patients in the intervention group and 13 (72.2%) of the 18 controls had MDO-related complications, with no significant difference between the groups ($p= 1.000$). The most common finding was antibiotic therapy for infection at the distractor site (76.2%), followed by distractor extrusion or displacement (9.5%). Six months after the procedure, 22 (75.9%) children had attained full oral feeding or associated with alternative feeding methods.

Conclusion: Infants who received sensory-motor-oral stimulation combined with sucking starting 24 hours after MDO did not have higher complication rates, from a surgical point of view, than infants who did not suck. The protocol adopted by some centers that contraindicates sucking during MDO should be revised to consider the benefits of such stimulation, both from a physiological point of view and in terms of psychosocial development of infants, bonding, pain relief, and breastfeeding.

6.2 ARTIGO 2 – MANEJOS TERAPÊUTICOS DE DESOBSTRUÇÃO DAS VIAS AÉREAS SUPERIORES EM CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN E ASSOCIAÇÃO COM DESFECHOS DE DEGLUTIÇÃO: REVISÃO SISTEMÁTICA

Manuscrito elaborado conforme as normas da revista *Dysphagia*, submetido em 23 de junho de 2022, conforme comprovante abaixo.



The screenshot shows the 'Submissions Being Processed for Author' page in the Dysphagia journal submission system. The page displays a table with two rows of submission data. The first row shows a submission with manuscript number DYSF-D-22-02204, titled 'Therapeutic management with airway clearance in children with Robin Sequence and association with swallowing outcomes: a systematic review and meta-analysis', submitted on 23 Jun 2022, with a status of 'Submitted'. The second row shows a submission with manuscript number DYSF-D-22-00198, titled 'Sensory-motor stimulation combined with early sucking during the mandibular distraction osteogenesis process in children with Robin Sequence', submitted on 20 Jun 2022, with a status of 'Editor Assignment Pending'. The interface includes navigation links, a search icon, and a 'Results per page' dropdown set to 10.

Action	Manuscript Number	Title	Initial Date Submitted	Status Date	Current Status
Action Links	DYSF-D-22-02204	Therapeutic management with airway clearance in children with Robin Sequence and association with swallowing outcomes: a systematic review and meta-analysis	23 Jun 2022	23 Jun 2022	Submitted
Action Links	DYSF-D-22-00198	Sensory-motor stimulation combined with early sucking during the mandibular distraction osteogenesis process in children with Robin Sequence	20 Jun 2022	22 Jun 2022	Editor Assignment Pending

ARTIGO EM PORTUGUÊS

TÍTULO

Manejos terapêuticos de desobstrução das vias aéreas superiores em crianças com Sequência de Robin e associação com desfechos de deglutição: revisão sistemática

TÍTULO ABREVIADO

Manejos terapêuticos de vias aéreas na Sequência de Robin e deglutição: revisão sistemática e meta-análise

Marisa Gasparin¹, Fabiola Luciane Barth¹, Luciane Ferreira Pauletti¹, Miriam Izabel Souza dos Santos Simon¹, Renata Italiano da Nóbrega Figueiredo², Cláudia Schweiger^{1,3}, Deborah Salle Levy⁴, Paulo José Cauduro Marostica^{1,5}.

¹ Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

² Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

³ Serviço de Otorrinolaringologia, Unidade de Otorrinolaringologia Pediátrica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil.

⁴ Faculdade de Fonoaudiologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

⁵ Unidade de Pneumologia Infantil do Serviço de Pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil.

Resumo

Título: Manejos terapêuticos de desobstrução das vias aéreas superiores em crianças com Sequência de Robin e associação com desfechos de deglutição: revisão sistemática

Introdução: A disfagia na Sequência de Robin (SR) pode estar presente em graus variados, sendo necessário manejo multidisciplinar e avaliação específica da deglutição por profissional especializado (1),(2). Grande parte dos estudos publicados até o momento avaliou apenas desfechos respiratórios, sendo questionável a evidência no que diz respeito à melhora da disfagia.

Objetivos: Realizar uma revisão sistemática e meta-análise dos estudos que avaliaram a deglutição em crianças com SR antes e após os procedimentos para desobstrução das vias aéreas superiores.

Métodos: A questão de pesquisa foi elaborada baseada na estratégia PICO. As buscas de literatura foram realizadas em bancos de dados eletrônicos e literatura cinzenta, sendo os estudos selecionados por três revisores independentes. O risco de viés dos estudos e o nível da força da evidência foram avaliados. Uma meta-análise de proporções foi conduzida para calcular a prevalência de disfagia após manobras para desobstrução das vias aéreas superiores.

Resultados: A busca identificou 4938 estudos, sendo cinco incluídos. Todos os artigos apresentaram limitações quanto ao delineamento e tamanho amostral. A prevalência de disfagia após desobstrução das vias aéreas superiores foi verificada por meio da análise de subgrupos de tratamento, sendo dividido em DOM (distração osteogênica mandibular), DOM + TQT (traqueostomia) e TNF (tubo nasofaríngeo), sendo a deglutição avaliada por profissional especializado. A meta-análise ficou prejudicada por conta das limitações dos estudos, principalmente com relação ao tamanho amostral, o que afetou a precisão dos achados. Foi verificado que 55% das crianças seguiram com disfagia (IC 95%: 1-99%). A qualidade metodológica dos estudos indicou grave risco de viés e o nível da força da evidência foi muito baixa.

Conclusão: Não foi possível afirmar que as técnicas para alívio da obstrução respiratória na SR melhoram o quadro de disfagia.

Abstract

Title: Therapeutic management with airway clearance in children with Robin sequence and association with swallowing outcomes: a systematic review

Background: Dysphagia in Robin sequence (RS) can be present in varying degrees, requiring multidisciplinary management and specific swallowing assessment by a specialist. Most studies published to date have evaluated only respiratory outcomes, and the available evidence on the improvement of swallowing is questionable.

Objectives: To conduct a systematic review and meta-analysis of studies evaluating swallowing in children with RS before and after airway clearance procedures.

Methods: The research question was developed based on the PICO strategy. The literature search was performed in electronic databases and gray literature. Studies were selected by 3 independent reviewers. The risk of bias and level of evidence of the studies were assessed. A proportion meta-analysis was performed to calculate the prevalence of dysphagia after airway clearance procedures.

Results: The search identified 4938 studies, 5 of which were included. All studies had limitations in terms of design and sample size. The prevalence of dysphagia after airway clearance was obtained by analyzing treatment subgroups: MDO (mandibular distraction osteogenesis), MDO + TT (tracheostomy tube), and NPT (nasopharyngeal tube). Swallowing was assessed by a specialist. The meta-analysis was precluded by the limitations of the studies, especially regarding sample size, which affected the accuracy of the findings. Dysphagia remained unresolved in 55% of children (95% CI: 1%-99%). The methodological quality of the studies indicated a high risk of bias and very low level of evidence.

Conclusion: It was not possible to confirm that airway clearance techniques used in RS improve dysphagia.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

*“Ao mesmo tempo que o cientista, se assim o desejar, pode olhar com admiração para o conhecimento intuitivo da mãe, que a torna capaz de cuidar de seu bebê independentemente de qualquer aprendizado. Na verdade eu diria que a riqueza essencial desde conhecimento intuitivo é o fato de ele **ser** natural e não conspurcado pelo aprendizado” (WINNICOTT, 1988b).*

Os achados dessa pesquisa se contrapõem à hipótese de que sugar aumenta a taxa de complicações cirúrgicas durante o processo de DOM. O dado reforça a necessidade de ser reavaliada, com urgência, a conduta adotada por alguns centros que contraindicam sucção durante a DOM. Há literatura mostrando os benefícios do estímulo, tanto do ponto de vista fisiológico como nos aspectos de desenvolvimento psicossocial dos bebês, o estabelecimento do vínculo, alívio da dor e amamentação, conforme a vasta revisão de literatura apresentada nesta tese.

No que diz respeito à revisão sistemática e meta-análise, observou-se uma lacuna importante na literatura com relação aos efeitos da desobstrução das vias aéreas superiores na melhora da disfagia em crianças com SR, não sendo possível dizer que as técnicas para alívio da obstrução respiratória melhoram o quadro de disfagia nessa população. Outros estudos com delineamentos mais robustos, adequada avaliação da deglutição e comparação entre diferentes manejos de vias aéreas devem ser conduzidos.

Para finalizar, citamos um trecho escrito por Françoise Dolto, pediatra e psicanalista, em um de seus livros, entendendo que os resultados desta pesquisa, mais do que nunca, nos chamam a refletir para muito além da fisiologia. Assim escreveu Françoise Dolto:

O leite materno é o único alimento perfeitamente adequado à nutrição e ao crescimento do recém-nascido. Já o disseram, mas nunca será demais dizê-lo. Depois da intimidade de trocas vitais comuns entre a mãe e o filho, propiciadas pelos nove meses de vida intra-uterina, o nascimento – que faz da criança autônoma mediante a respiração e a circulação – deixa-o miseravelmente frágil. A presença da mãe, o leite da mãe, o amor da mãe lhe pertencem e não lhe devem ser subtraídos [...].
[...] Podemos invocar numerosas considerações físico-químicas, mas elas só apoiam o bom senso das empíricas. Esse lactente frágil não só tem necessidade de cuidados maternos, de calor, de calma, de proteção – de qualquer um que lhe poderia dar – mas também tem necessidade de clima sensorial e psicoafetivo daquela que é para ele a primeira alimentação, que é sua terra viva. Os progressos da técnica permitiram salvar a vida de milhares de lactentes que, privados do leite materno por razões diversas, outrora não podiam sobreviver. Mas, por mais perfeito que seja o seu preparo,

nenhum leite fresco ou conservado equivale, para o bebê, ao seio da sua mãe (DOLTO, 1999).

MENSAGEM AOS PAIS

Após essa longa e emocionante jornada, só nos cabe agradecer e dizer a todos vocês, pais, mães e familiares, muito obrigada por terem consentido a participação de seus bebês a este estudo. Com carinho, fica nossa mensagem nas palavras do grande Winnicott:

“Quero que vocês consigam se sentir confiantes em sua capacidade como mães, e que não pensem que, por não terem um conhecimento profundo de vitaminas, não sabem, por exemplo, qual a melhor maneira de segurar seu bebê no colo [...] se vocês lidam bem com o seu bebê, quero que saibam que estão fazendo algo de extrema importância. É uma pequena parte da maneira pela qual darão um bom alicerce à saúde mental deste novo membro da comunidade” (WINNICOTT, 1988c).

APÊNDICES

APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Nº do projeto GPPG ou CAAE _____

Título do Projeto: SUCÇÃO EM CRIANÇAS PORTADORAS DE SEQUÊNCIA DE ROBIN SUBMETIDAS À DISTRAÇÃO MANDIBULAR OSTEOGÊNICA

Você e a criança pela qual você é responsável estão sendo convidados a participar de uma pesquisa que tem por objetivo avaliar se a sucção durante o procedimento cirúrgico que a criança irá realizar, chamado de distração – o movimento da mandíbula para melhorar a posição da língua e a respiração – melhora a forma como a criança irá comer e engolir, além de avaliar se a criança fica mais tranquila neste período. Esta pesquisa está sendo realizada pelo Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), e pelo Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

Se você concordar com a participação na pesquisa, nós vamos incluir a criança pela qual você é responsável neste trabalho e vamos acompanhá-la até finalizar o processo cirúrgico conforme vamos explicar abaixo:

- Antes da cirurgia, uma fonoaudióloga irá coletar as informações sobre como sua criança mama através do que está escrito no prontuário hospitalar dela. Podem ser utilizados alguns dados do prontuário da criança, como peso com que ela nasceu, tipo de leite que ela recebe, se teve alguma intercorrência durante o parto etc.
- Depois que a criança realizar a cirurgia e colocar o equipamento para movimentar a mandíbula (que chamamos de distratores), a fonoaudióloga irá até o quarto para conversar com vocês e avaliar se seu bebê já consegue sugar o dedo e a chupeta. Caso sim, ela vai orientar você a estimular que seu bebê sugue a chupeta em alguns horários do dia. Se a equipe de fonoaudiologia do hospital achar que a criança pode começar a mamar um pouco de leite pela boca, essa equipe vai orientar você e o bebê poderá sugar o bico para mamar. Caso a equipe achar que ainda existe risco de o bebê engolir e o leite ir para o pulmão, será permitida apenas a sucção da chupeta, sem leite.
- Quando a criança tiver alta, a fonoaudióloga vai combinar com você que irá avaliar a criança mais duas ou três vezes, nos mesmos dias em que ela virá também para a consulta no ambulatório que acompanhada as crianças com dificuldade para comer e engolir. Isso ocorrerá antes da criança retirar os distratores. A fonoaudióloga irá revisar se a criança está conseguindo mamar bem e ajudar você caso ela ainda não esteja conseguindo mamar bem.

Quando a criança retirar os distratores, a fonoaudióloga irá combinar com você mais uma consulta e vai agendar um horário para fazer um exame para ver como a criança está engolindo. Esse exame será feito uma vez, um mês após a retirada dos distratores, no mesmo dia da consulta dela no hospital. O exame é feito por uma fonoaudióloga no setor de radiologia, no HCPA, e você irá acompanhar a criança. Ela irá sentar em uma cadeira e você irá oferecer leite com uma mamadeira, sendo acrescentado o sulfato de bário para contraste, que é um componente que ajuda a observar o movimento do leite que a criança irá sugar. Esse exame chama-se videofluoroscopia e ele é o registro do momento em que a criança está engolindo o leite através da exposição à radiação. O exame é rápido – não vai ultrapassar 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. A criança vai mamar uma quantidade pequena de leite neste exame.

Os possíveis riscos ou desconfortos decorrentes da participação na pesquisa são: o desconforto do tempo que você irá destinar para responder perguntas, desconforto com os toques na boca da criança, mas isso pode não ocorrer, pois os estímulos são para tentar ajudar a criança a mamar melhor. Há também desconforto da criança no dia do exame de videofluoroscopia por ter de ficar sentada em uma cadeira por alguns minutos e tomar o leite com o contraste, pois este contraste muda o sabor do leite e a criança pode não gostar. Em todas essas situações a criança pode ter irritabilidade e choro. Caso isso aconteça, os pesquisadores irão parar os procedimentos da pesquisa e retomar apenas quando a criança estiver mais tranquila.

Os possíveis benefícios decorrentes da participação não são diretos aos participantes, mas irá aumentar do conhecimento sobre o assunto estudado. Isso ajudará os pesquisadores a entender se a sucção ajuda a criança a engolir melhor e auxilia para saber se é possível e quando será possível retirar a sonda de alimentação. Isso poderá ajudar pacientes futuros que precisam fazer a mesma cirurgia que a sua criança fez.

A participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso você decida não autorizar a participação, ou ainda, retirar a autorização após a assinatura desse Termo, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que o participante da pesquisa recebe ou possa vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação na pesquisa e não haverá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos. Você também não terá despesas decorrentes da participação, pois todas as avaliações serão feitas nos mesmos dias em que a criança terá de comparecer ao HCPA para consulta no Ambulatório de Disfagia Infantil (ADI).

Caso ocorra alguma intercorrência ou dano, resultante da pesquisa, o participante receberá todo o atendimento necessário, sem nenhum custo pessoal. Além disso, caso ela

precise seguir em acompanhamento porque ainda não consegue mamar, ela continuará sendo acompanhada no Ambulatório de Disfagia Infantil do HCPA.

Os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, os nomes não aparecerão na publicação dos resultados.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com o pesquisador responsável Paulo José Cauduro Marostica, pelo telefone (51) 3359-8213, com o pesquisador Marisa Gasparin, pelo telefone (51) 3359-8264 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo telefone (51) 33597640, ou no 2º andar do HCPA, sala 2227, de segunda à sexta, das 8h às 17h.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e seu responsável e outra para os pesquisadores.

Nome do participante da pesquisa

Assinatura (*se aplicável*)

Nome do responsável

Assinatura

Nome do pesquisador que aplicou o Termo

Assinatura

Local e data: _____

APÊNDICE B - PROTOCOLO DE COLETA DE DADOS (INICIAL)

NOME: _____ Prontuário: _____

DN: ____/____/____ IG: _____ Peso ao nascer: _____

Pai:

Mãe:

Contatos:

Cidade:

Tem fono na cidade:

Data da DMO:

Robin: (0) isolado (1) não isolado

Fenda palatina: (0) ausente (1) presente

FNL: _____

PRÉ-DMO

Via de alimentação:

() via alternativa exclusiva () via alternativa + VO () VO plena

A) Reflexos orais

Procura/busca (0) normal (1) alterado

Mordida (0) normal (1) alterado

Sucção (0) normal (1) alterado

B) Avaliação da deglutição com alimento

() Sim/realizou () Não realizou

Sinais sugestivos de aspiração () Sim () Não

Risco de aspiração () Sim () Não

Volume aceitou: ____ ml

Eventos adversos durante a alimentação oral:

Conduta fonoaudiológica:

() VO plena () VO + via alternativa () Via alternativa exclusiva

() Treino de VO assistido por fonoaudiólogo () Estimulação gustativa

APÊNDICE C - PROTOCOLO DE COLETA DE DADOS (SEGUIMENTO)

NOME: _____ Prontuário: _____

Data da reavaliação:

Equipe / plástica (intercorrências com os distratores):

Equipe ORL (fibro): _____

Deglutição:

Via de alimentação:

() via alternativa exclusiva () via alternativa + VO () VO plena

A) Reflexos orais

Procura/busca (0) normal (1) alterado

Mordida (0) normal (1) alterado

Sucção (0) normal (1) alterado

B) Avaliação clínica da deglutição com alimento

Sinais sugestivos de aspiração () Sim () Não

Risco de aspiração () Sim () Não

Volume aceitou: _____ ml

Eventos adversos durante a alimentação oral:

Realizou VFD: () Sim () Não

Resultado da VFD: _____

Conduta fonoaudiológica:

() VO plena () VO + via alternativa () Via alternativa exclusiva

() Treino de VO assistido por fonoaudiólogo () Estimulação gustativa

APÊNDICE D - REGISTRO DE SEDAÇÃO E ANALGESIA

Paciente:

Prontuário:

Dia da DMO:

Dia:	00-08h	08-16h	16-24h
Medicação:			
Morfina			
Fentanil			
Dipirona			
Paracetamol			
OUTROS:			

Medicações de uso contínuo:

_____ I: ____ T: ____ _____ I: ____ T: ____
 _____ I: ____ T: ____ _____ I: ____ T: ____