UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

LUIZA SOUZA BUKVIC

**Habilidades do desenvolvimento de crianças com sequência de
Robin isolada tratadas exclusivamente com intubação
nasofaríngea**

**BAURU
2018**

LUIZA SOUZA BUKVIC

**Habilidades do desenvolvimento de crianças com sequência de
Robin isolada tratadas exclusivamente com intubação
nasofaríngea**

Dissertação apresentada ao Hospital de
Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da
Universidade de São para obtenção do título de
Mestre em Ciências da Reabilitação.

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e
Anomalias Relacionadas

Orientadora: Dra. Ilza Lazarini Marques

Coorientadora: Dra Márcia Cristina Almendros
Fernandes Moraes

**BAURU
2018**

**UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS**

R. Silvio Marchione, 3-20

Caixa Postal: 1501

17012-900 - Bauru – SP – Brasil

Telefone: (14) 3235-8000

Prof. Dr. Vahan Agopyan– Reitor da USP

Prof. Dr. José Sebastião dos Santos– Superintendente do HRAC /USP

Autorizo, exclusivamente, para fins acadêmicos e científicos, a
reprodução total ou parcial desta Dissertação.

Luiza Souza Bukvic

Bauru, ____ de _____ de _____.

Bukvic, Luiza Souza
Habilidades do desenvolvimento de crianças com
sequência de Robin isolada tratadas exclusivamente
com intubação nasofaríngea / Luiza Souza
Bukvic.Bauru,2018.
98p.; il.; 30cm.

Dissertação (Mestrado – Fissuras Orofaciais e
Anomalias Relacionadas) – Hospital de Reabilitação de
Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo.

Orientador: Dra. Ilza Lazrini Marques

Descritores: 1. Síndrome de Pierre Robin 2.
Desenvolvimento Infantil 3. Fatores de Risco

FOLHA DE APROVAÇÃO

Luiza Souza Bukvic

Dissertação apresentada ao Hospital de
Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da
Universidade de São Paulo para a
obtenção
do título de
Mestre.
Área de Concentração: Fissuras
Orofaciais e Anomalias Relacionadas

Aprovado em:

Banca Examinadora

Prof. Dr. _____

Instituição _____

Prof. Dr. _____

Instituição _____

Prof. Dr. _____

Instituição _____

Profa.Dra. Ilza Lazarini Marques – Orientadora

Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São
Paulo HRAC-USP

Profa. Dra. Ana Paula Fukushiro

Presidente da Comissão de Pós-Graduação do HRAC-USP

Data de depósito da dissertação junto à SPG: ____/____/____

DEDICATÓRIA

A minha mãe **Eleni**, mulher guerreira, amorosa, humilde e de muita fé, serei eternamente grata por suas orações e todo ensinamento.

Ao grande amor da minha vida, meu marido, companheiro e melhor amigo **Gill**, agradeço o seu incentivo, paciência e amor foram fundamentais para a realização desse sonho.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente a **DEUS**, pelo seu amor incondicional, sua graça, por ser o meu refúgio, a minha fortaleza e minha esperança, por colocar em meu caminho pessoas tão maravilhosas citadas abaixo.

Aos meus pais, **Luiz Carlos e Eleni**, pela educação, amor e exemplo, sem vocês eu não poderia estar onde estou hoje.

Ao meu marido **Gill**, pelo seu amor, cumplicidade, dedicação, companheirismo, paciência e incentivo.

As minhas irmãs, **Claudia, Maira e Flávia**, minhas melhores amigas e companheiras de sempre, amo vocês.

Aos meus cunhados **Rodrigo e Junior** pelos ensinamentos, apoio e suporte quando precisei.

Aos meus sogros **Gilberto e Teresa** pelos conselhos e solidariedade.

A minha orientadora **Dra. Ilza Lazarini Marques**, pela competência, empenho e dedicação durante anos nos atendimentos das crianças sequência de Robin, que muito me privilegia ter sido orientada por você. Agradeço por me conduzir na realização desse sonho, sua confiança, disponibilidade e sabedoria.

A minha coorientadora **Dra. Márcia Cristina Almendros Moraes**, uma mulher admirável, por todos os ensinamentos e oportunidades concedidos durante esse período. Agradeço as palavras de incentivo, sua amizade e respeito.

As fisioterapeutas do HRAC-USP **Ineida, Karine, Juliana, Talita e Vanessa**, obrigada pelo carinho e compartilhamento dos saberes, levo vocês em meu coração.

As **crianças e familiares**, por tornarem possível a realização desse trabalho, vocês contribuíram para o meu crescimento profissional e pessoal.

À **Dra. Dionísia Ap. Cusin Lamônica** e **Dra. Karine Ap. Arruda**, pela participação e colaboração como membros da banca de qualificação desse trabalho.

A **Dra. Flávia Maria Ravagnani Neves Cintra**, pela valiosa contribuição nas análises estatística.

A Assistente Social Me. **Caroline Spósito**, pelo auxílio nas classificações socioeconômicas das crianças.

À Secretaria do Programa de Pós-Graduação do HRAC-USP, nas pessoas da **Maria Jose (Zezé) e Ana**, muito obrigada pela atenção e paciência.

À **Unidade de Ensino e Pesquisa** do HRAC-USP, pelo suporte e atendimento de excelência prestado.

À todos os **funcionários e docentes do HRAC-USP**, por todos os ensinamentos científicos e humanos.

Às minhas companheiras durante esse trajeto do Setor de Educação e Terapia Ocupacional por toda paciência e carinho, nas pessoas da **Isabela e Sheila**. As minhas amigas da pós-graduação **Carol, Maria Carolina, Mayara e Juliani** que de maneiras distintas contribuíram para a execução desse trabalho.

A Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - **CAPES**, pela bolsa de estudos concedida.

Agradeço a todos que direta ou indiretamente, contribuíram para realização desta pesquisa.

“Ainda que eu fale as línguas dos homens e dos anjos, se não tiver amor, serei como o bronze que soa ou como o címbalo que retine. Ainda que eu tenha o dom de profetizar e conheça todos os mistérios e toda a ciência; ainda que eu tenha tamanha fé, a ponto de transportar montes, se não tiver amor, nada serei. O amor é paciente, é bondoso; o amor não arde em ciúmes, não se ufana, não se ensoberbece, Não se conduz inconvenientemente, não procura os seus interesses, não se exaspera, não se ressentido do mal; Não se alegra com a injustiça, mas regozija-se com a verdade; O amor tudo sofre, tudo crê, tudo espera, tudo suporta. O amor jamais acaba”.

RESUMO

Objetivo: Verificar as habilidades do desenvolvimento infantil de crianças com sequência de Robin isolada, tratadas exclusivamente com intubação nasofaríngea.

Método: após cumprir os aspectos éticos foi realizado um estudo transversal, englobando dois grupos, o grupo de crianças com sequência de Robin isolada (GSRI) composto por 8 crianças de 2 a 5 anos, que tiveram exame de polissonografia alterado quando lactentes, e o grupo comparativo (GC) composto por 16 crianças eutróficas provenientes das escolas e igrejas do Município de Bauru e região, pareadas quanto ao sexo e idade cronológica. A avaliação foi composta pela ficha de anamnese, Questionário Socioeconômico e Teste de Screening do Desenvolvimento Denver II (TSDD-II). As avaliações ocorreram entre 2017 e 2018. Para análise estatística foram utilizados os testes de Mann Whitney, Qui quadrado, Exato de Fisher e Correlação de Spearman.

Resultados: o risco para o desenvolvimento global segundo o TSDD-II foi de 37,5% nas crianças de ambos os grupos. Não foram observadas diferenças significativas quando comparado as idades em meses do GSRI com GC das habilidades adquiridas nas áreas pessoal-social ($p=0,57$), motor fino adaptativo ($p=0,74$), linguagem ($p=0,26$) e motor grosso ($p=0,92$). Descritivamente a área da linguagem foi a mais prejudicada nas crianças do GSRI. Não houve diferença significativa ao comparar o desenvolvimento global por meio do TSDD-II com o período de tempo em dias do uso da sonda nasogástrica ($p=0,07$), intubação nasofaríngea ($p=0,39$), com o índice de apneia-hipopneia no início do tratamento sem intubação nasofaríngea (IAH1) ($p=0,57$), com o índice de apneia-hipopneia após o tratamento com retirada definitiva da intubação nasofaríngea (IAH-PÓS) ($p=1$). Em relação ao IAH-PÓS observou-se média correlação com a área da linguagem ($r=59$, $p=0,102$). Referente o desenvolvimento global das crianças do GSRI com os riscos ambientais foram observadas descritivamente que nenhuma criança apresentou risco para o desenvolvimento quando a classificação socioeconômica era média inferior e quando o pai e/ou mãe tinham ensino superior completo. As crianças das mães com idade mais avançada tiveram melhores desempenhos no TSDD-II.

Conclusão: A prevalência de risco para o desenvolvimento de crianças com sequência de Robin foi de 35,5% no TSDD-II. Na comparação entre o grupo de crianças com sequência de Robin e crianças do grupo comparativo, quanto ao desempenho nas áreas pessoal-social,

motor fino adaptativo, linguagem e motor grosso não houve diferenças estatísticas. Embora os dados não apresentem tal diferença à área da linguagem foi inferior nas crianças com sequência de Robin isolado. As crianças que fizeram uso prolongado da sonda nasogástrica tiveram maior risco para o desenvolvimento, o que não foi observado com o uso prolongado da intubação nasofaríngea. Os resultados sugerem que os índices de apneia-hipopneia das crianças com sequência de Robin isolada quando lactentes não interferiram em suas habilidades atuais. O nível socioeconômico mais elevado, a idade avançada das mães e o nível de escolaridade superior dos responsáveis podem influenciar positivamente no desenvolvimento das crianças com sequência de Robin isolada.

Descritores: Síndrome de Pierre Robin, Desenvolvimento Infantil, Deficiências do Desenvolvimento, Fatores de Risco.

ABSTRACT

Bukvic, LS. Sobrenome Inicial do nome. Child developmental skills of children with isolated Robin sequence (IRS) treated exclusively with nasopharyngeal intubation (dissertation). Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2018.

Objective: To verify the child developmental skills of children with isolated Robin sequence (IRS) treated exclusively with nasopharyngeal intubation. **Method:** after perform ethical aspects, a cross-sectional study was carried out, comprising two groups: the group of children with isolated Robin sequence (GIRS) composed of 8 children of 2 to 5 years old, who had altered polysomnography as infants, and the comparative group (CG) composed of 16 typical children from the schools and churches of the Municipality of Bauru and region, matched about the sex and chronological age. The evaluation was composed by anamnesis form, Socioeconomic Questionnaire and Denver Developmental Screening Test II (DDST-II). Evaluations occurred between 2017 and 2018. For statistical analysis were used the tests of Mann Whitney, Chi-square, Fisher's Exact and Spearman Correlation. **Results:** the overall developmental risk according to DDST-II was 37.5% in children of both groups. Differences were not observed when compared to ages in GIRS with GC of adaptations acquired in the social-personal areas ($p = 0.57$), adaptive fine motor ($p = 0.74$), language ($p = 0.26$) and motor ($p = 0.92$). Descriptively, the area of language was more prejudiced in GIRS children. There was no significant difference when comparing the overall development by means of the DDST-II with the time period in days of nasogastric tube use ($p = 0.07$), nasopharyngeal intubation ($p = 0.39$), apnea-hypopnea index at the start of treatment without nasopharyngeal intubation (AHI1) ($p = 0.57$), with apnea-hypopnea index after treatment with definitive withdrawal of nasopharyngeal intubation (AHI-POS) ($p = 1$). In relation to the AHI-POS, were observed a mean correlation with the area of language ($r = 59$, $p = 0,102$). Regarding the children overall development of GIRS with environmental risks, it was observed descriptively that no child presented developmental risk when the socioeconomic classification was lower average and when the father and / or mother had completed higher education. The children of older mothers performed

better on DDST-II. **Conclusion:** The prevalence of risk for the development of children with IRS was 35.5% in DDST-II. Comparing the performance among GIRS and GC children, regarding personal-social development, adaptive fine motor, language and gross motor, there were no statistical differences. Although the data did not present such a difference to the language area was lower in children with isolated Robin sequence. Children who had prolonged use of the nasogastric tube had a higher risk for development, which was not observed with the prolonged use of nasopharyngeal intubation. The results suggest that the apnea-hypopnea indices of children with isolated Robin sequence when infants did not interfere with their current abilities. The higher socioeconomic status, the advanced age of the mothers and the higher level of schooling of those responsible can positively influence the development of children with isolated Robin sequence.

Keywords: Pierre Robin Syndrome, Child Development, Developmental Disabilities, Risk Factors.

LISTAS DE ILUSTRAÇÕES

- FIGURAS

Figura 1 - Lactente com Sequência de Robin – Perfil e Frontal	25
Figura 2 - Tipo 1 de obstrução respiratória	27
Figura 3 - Tipo 2 de obstrução respiratória	28
Figura 4 - Tipo 3 de obstrução respiratória	28
Figura 5 - Tipo 4 de obstrução respiratória	29
Figura 6 - Gravidade da glossoptose classificada através da nasofaringoscopia	29
Figura 7 - Intubação Nasofaríngea	36
Figura 8 - Interpretação TSDD-II	56

- GRÁFICOS

Gráfico 1 - Comparação do resultado geral do TSDD-II com o Tempo de uso da SNG em dias	68
Gráfico 2 - Comparação do resultado geral do TSDD-II com o Tempo de INF	69
Gráfico 3 - Comparação do resultado geral do TSDD-II com o IAH-1 e IAH PÓS.	71
Gráfico 4 - Associação do Nível Socioeconômico com o resultado geral do TSDD-II.	72
Gráfico 5 - Associação do resultado geral do TSDD-II com a Escolaridade do Pai	72
Gráfico 6 - Relação do resultado geral do TSDD-II com a Escolaridade da Mãe	73
Gráfico 7 - Comparação da Idade do Pai com o resultado geral do TSDD-II	74
Gráfico 8 - Comparação da Idade da Mãe com o resultado geral do TSDD-II	75

LISTAS DE TABELAS

Tabela 1 -	Síndromes mais comuns associadas a SR	26
Tabela 2 -	Desempenho do GSRI no TSDD-II	62
Tabela 3 -	Desempenho do GC no TSDD-II	64
Tabela 4 -	Resultado do TSDD-II entre o GSRI e GC	65
Tabela 5 -	Resultado do TSDD-II segundo o sexo das crianças avaliadas.	65
Tabela 6 -	Comparação das habilidades avaliadas no TSDD-II, em meses, entre o GSRI e GC.	66
Tabela 7 -	Variáveis clínicas das crianças com sequência de Robin isolada.	67
Tabela 8 -	Correlação do IAH1 sem INF e IAH-PÓS com os quocientes das habilidades avaliadas no TSDD-II.	70
Tabela 9 -	Análise descritiva da idade dos pais	73

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

AOS	Apneia Obstrutiva do Sono
DOM	Distração Osteogênica e Mandibular
FL V	Vídeo-Faringoslaringoscopia
GC	Grupo Comparativo
GSRI	Grupo Sequência de Robin Isolada
HRAC	Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais
IAH	Índice de Apeia-hipopneia
IAH1	Índice de Apneia-Hipopneia início do tratamento
IAH-PÓS	Índice de Apneia Hipopneia após o tratamento
INF	Intubação Nasofaríngea
IQ	Intervalo Interquartil
LGG	Linguagem
MFA	Motor fino adaptativo
MG	Motor Grosso
PS	Pessoal Social
PSG	Polissonografia
SatO2	Saturação de Oxi-hemoglobina
SNG	Sonda Nasogástrica
SR	Sequência de Robin
SRA	Sequência de Robin associada a Anomalia
SRI	Sequência de Robin Isolada
SRS	Sequência de Robin Sindrômica
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TSDD-II	Teste de Screening do Desenvolvimento Denver- II
USP	Universidade de São Paulo
VAS	Via Aérea Superior

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	17
2	REVISÃO DE LITERATURA	23
2.1	CLINICAMENTE	26
2.2	ETIOLOGIA	31
2.3	EPIDEMIOLOGIA	32
2.4	MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	33
2.5	TRATAMENTO	34
2.5.1	Tratamento Postural	35
2.5.2	Intubação Nasofaríngea	36
2.5.3	Glossopexia	38
2.5.4	Distração Osteogênica Mandibular	38
2.5.5	Traqueostomia	39
2.5.6	Tratamento da dificuldade alimentar	40
2.6	DESENVOLVIMENTO INFANTIL	40
2.7	DESENVOLVIMENTO DAS CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN	42
2.8	TESTE DE SCREENING DO DESENVOLVIMENTO DENVER II	44
3	OBJETIVO	47
3.1	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	49
4	CASUÍSTICA E MÉTODOS	51
4.1	ASPECTOS ÉTICOS	53
4.2	CRITÉRIOS DE INCLUSÃO NO ESTUDO	53
4.3	CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO NO ESTUDO	54
4.4	PARTICIPANTES	54
4.5	PROCEDIMENTOS DE COLETAS DE DADOS	54
4.5.1	Teste de Screening do Desenvolvimento Denver II – TSDD-II	55
4.5.2	Estudo Socioeconômico	57
4.6	ANÁLISE ESTATÍSTICA	58
5	RESULTADOS	61
5.1	COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS GSRI E GC	63
5.2	DESEMPENHO DO GSRI	66
6	DISCUSSÃO	75

7	CONCLUSÕES	83
	REFERÊNCIAS	87
	APÊNDICES	99
	ANEXOS	105

1 Introdução

1 INTRODUÇÃO

A Sequência de Robin (SR) foi descrita pela primeira vez como Síndrome de Pierre Robin, pelo estomatologista francês, Pierre Robin.

Robin (1923) descreveu a glossoptose como a queda da base da língua sobre a hipofaringe e supraglote com consequente obstrução à passagem do ar e dificuldade respiratória. Posteriormente, estudando neonatos com micrognatia, associou a glossoptose à hipotrofia mandibular e considerou a fissura de palato como fator agravante das dificuldades respiratórias (ROBIN, 1934). A fissura palatina em forma de U, ampla ou em forma de V estreita está presente na maioria dos casos (ELLIOTT, 1995).

O termo SR foi introduzido por Pasyayan e Lewis (1984) por acreditarem numa patogênese sequencial na qual a micrognatia seria o evento primário que levaria à obstrução respiratória e a fissura de palato. Entretanto, essa teoria ainda é questionada na literatura, visto que estudo como de Marques et al. (1998) indicaram que o evento primário que ocorre na Sequência de Robin Isolada (SRI) pode ser a fissura de palato e não a micrognatia, ou seja, o evento patogênico primário da SRI ainda não foi definido.

A incidência varia entre 1:2.000 e 1:14.000 nascidos vivos (POSWILLO, 1968; PRINTZLAU, 2004). Estudo mais controlado realizado na Inglaterra sugere 1:8.500 nascidos vivos (BUSH, 1983).

De acordo com Cohen (1976) a SR pode ser classificada em três agrupamentos:

- Sequência de Robin Isolada (SRI)
- Sequência de Robin associada à Anomalia (SRA)
- Sequência de Robin Sindrômica (SRS)

Respectivamente, na SRI não existe associação a malformações, diferentemente da SRA, na qual existe alguma anomalia associada mesmo que não constitua uma síndrome específica. Já na chamada SRS existe o acrescentamento de aspectos de uma síndrome, isto é, a associação de síndrome conhecida à SR (COHEN, 1976).

Clinicamente é caracterizada por obstrução da via aérea superior (VAS) com dificuldade respiratória e alimentar, mais frequente e mais graves durante os primeiros meses de vida (MARQUES et al., 2001). Essas manifestações são

heterogenias, variando desde leve dificuldade respiratória, até grave asfixia que pode levar a criança a óbito se não houver intervenção imediata (MARQUES et al., 2005). A evolução e o prognóstico dos casos complicados dependem de medidas precoces para aliviar a asfixia, prevenir a desnutrição e até, evitar o óbito da criança (MARQUES, 1995).

Vários são os tratamentos descritos na literatura, porém, ainda permanecem controversos e diferem entre instituições. No HRAC-USP estudos vêm sendo desenvolvidos com o objetivo de padronizar um protocolo de tratamento. Dentre os tratamentos padronizados no HRAC-USP a Intubação Nasofaríngea (INF) é utilizada nos casos em que o grau de obstrução respiratória é grave, podendo citar crises de cianose, palidez, apneia, saturação de O₂ menor que 90% medida assiduamente pelo oxímetro de pulso, e quando bem indicado, pode reduzir procedimentos cirúrgicos para manter a permeabilidade das vias aéreas (MARQUES et al., 2005; MARQUES et al., 2008; MARQUES et al., 2010).

A preocupação comum no tratamento da SR deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas o mais precoce possível. Sem tratamento adequado, a hipóxia crônica com retenção de Dióxido de Carbono (CO₂) e o aumento da resistência vascular pulmonar podem levar ao *cor pulmonale*, além disso, as crises recorrentes de cianose podem levar a dano cerebral (FREEMAN, 1980; MARQUES, 2005).

O estudo de Salmen (2015) avaliou clinicamente e por meio do exame de polissonografia, 17 crianças com diagnóstico de SRI do tipo 1 e 2 de obstrução respiratória, com idades menores ou iguais a 90 dias de vida, internados no HRAC-USP, tratados somente com a INF, todos obtiveram melhora clínica dos sintomas respiratórios após o tratamento, porém não foi observado melhora significativa nos índices de apneia-hipopneia na polissonografia, após a intervenção terapêutica com a INF.

A Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) se destaca, entre os distúrbios respiratórios do sono, pela associação a hipoxemia, hiperapnéia, edema pulmonar, cor pulmonale e morte (JERESATY; HUSZAR, 1969; FREEMAN; MANNERS, 1980).

Crianças com respiração desordenada do sono obtiveram alterações no córtex frontal, essencial para o controle comportamental (HORNE et al., 2017). O diagnóstico e o tratamento da AOS nos lactentes com SR é crucial para reduzir as

complicações no crescimento, desenvolvimento neurológico, e no sistema cardiovascular em longo prazo (KHAYAT; BIN-HASSAN; AL-SALEH, 2017).

Portanto, é fundamental o diagnóstico precoce quando identificado crianças que apresentam riscos de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, pois possibilita acesso a atenção adequada de profissionais específicos que possam intervir e minimizar os efeitos negativos na vida futura dessas crianças (DWORKIN, 1989; OPAS, 2005).

Por se tratar de um problema desenvolvimental, torna-se necessária a aplicação de algum instrumento validado que mensure as esferas do desenvolvimento neuropsicomotor. Com base na literatura foi selecionado para este estudo o Teste de Screening do Desenvolvimento Denver II (TSDD-II) por ser reconhecido internacionalmente e muito utilizado na população brasileira. O TSDD-II é composto de 125 itens para verificar o desempenho desde o nascimento até a idade de seis anos nas habilidades pessoal-social (PS), linguagem (LG), motor fino adaptativo (MF) e motor grosso (MG) (FRANKENBURG; DODDS, 1990).

Alencar et al. (2015) avaliaram o desenvolvimento neurológico de crianças com SRI de 2 a 6 anos de idade, com grave dificuldade respiratória, tratadas somente com a INF, e não foi observado sinais clínicos evidentes de sequelas neurológicas de hipóxia no desenvolvimento infantil, porém essas crianças não haviam realizado o exame de polissonografia durante o tratamento da dificuldade respiratória quando lactentes.

Espera-se com a realização desse estudo, contribuir com o protocolo de tratamento das crianças com Sequência de Robin Isolada.

2 Revisão de Literatura

2 REVISÃO DE LITERATURA

O estomatologista Francês Pierre Robin (1923) foi quem descreveu a glossoptose como a queda da base da língua sobre a hipofaringe e supraglote, com consequente obstrução à passagem do ar e dificuldade respiratória. Posteriormente, Robin (1934) associou a micrognatia (Figura 1) a glossoptose com consequente dificuldade respiratória e considerou a fissura palatina como fator agravante.

Fonte: MONDINI, 2008

Figura 1 – Lactente com Sequência de Robin – Perfil e Frontal.

A classificação mais frequente na literatura separa as SR isoladas, sindrômicas e associadas, na qual, o indivíduo com SR possui uma ou mais anomalias adicionais que não constituem uma síndrome específica (CÔTÉ et al., 2015). Portanto, o critério de diagnóstico em cada contexto difere (BREUGEM et al., 2016).

Na literatura, a ocorrência de SR isolado representa 20%-40% de todos os casos. Aproximadamente 40% dos casos foram diagnosticados como PRS isolados e 60% apresentaram características sindrômicas adicionais (IZUMI et al., 2012). As mais comuns são Síndrome de Stickler e Síndrome Velo Cardio Facial deleção 22q11.2 (EVANS et al., 2011)

Outras síndromes frequentemente diagnosticadas incluíram Síndrome do Alcoolismo Fetal (FAS) 2%, Síndrome de Treacher Collins 1,4%, Síndrome de Van der Woude em 0,7%, Espectro óculo-aurículo-vertebral 0,6%, Síndrome de Moebius 0,5% e Síndrome de Nager em 0,5% (IZUMI et al., 2012).

Tabela 1- Síndromes mais comuns associadas a SR

	Características fenotípicas	Etiologia	Padrão de herança
Síndrome de Stickler	Face plana, miopia, surdez neurossensorial e displasia espondiloepifisária	Mutações em COL2A1 , COL9A1 , COL11A1 e COL11A2	Autossômico dominante
Síndrome de Van der Woude	Sulcos no lábio inferior (pits), fissura de lábio e/ou palato e hipodontia	Mutações no IRF6	Autossômico dominante
Espectro óculo aurículo-vertebral	Assimetria facial, microtia, hemivértebra e dermóide epibulbar	Desconhecido	Desconhecido
Síndrome Velo Cardio Facial	Fissura de palato, nariz proeminente com raiz nasal quadrada, fissuras palpebrais estreitas e doença cardíaca congênita	Microdeleção do cromossomo 22q11.2	Autossômico dominante

Fonte: Adaptada IZUMI et al., (2012).

2.1 CLINICAMENTE

Breugem et al. (2016) constatou que a micrognatia é a principal característica de SR. As mandíbulas são hipoplásicas nas dimensões verticais e horizontais resultando na diminuição da projeção anteroposterior da mandíbula e a aparência retrognática clássica (GANGOPADHYAY; MENDONÇA; WOO, 2012). Quando identificada no período pré natal durante a identificação subjetiva do ultrassom, permite intervenção imediata na prevenção da obstrução das vias aéreas (EVANS et al., 2011).

A glossoptose é outra característica diagnóstica obrigatória na SR (EVANS et al., 2011). É definida como o deslocamento da base da língua na

orofaringe e hipofaringe (BREUGEM et al., 2016). A posição da língua é amplamente determinada pelo tamanho e orientação da mandíbula. Como uma mandíbula menor tem menor projeção anterior, a língua, por sua vez, será deslocada posteriormente. Além disso, embora a língua normalmente seja notada como de tamanho normal, a mandíbula hipoplástica fornece menor volume na cavidade oral e força a língua a se encaixar em um espaço menor, o que também serve para exacerbar o bloqueio da faringe posterior (GANGOPADHYAY; MENDONCA; WOO, 2012).

Portanto, a glossoptose é a principal causa das dificuldades respiratórias, embora múltiplos fatores influenciem o estado respiratório de uma criança, o grau de obstrução das vias aéreas superior pode variar (BREUGEM et al., 2016).

O diagnóstico preciso define se a obstrução das vias aéreas é apenas uma consequência da glossoptose ou se existem outras causas de obstrução, esse diagnóstico é essencial para o planejamento terapêutico em indivíduos com SR (MARQUES et al. 2001; MARQUES et al. 2005; SOUSA et al. 2003; MANICA et al., 2017).

Geralmente o diagnóstico é feito durante a Vídeo-Faringoslaringoscopia (VFL) com endoscópio flexível, com os paciente respirando espontaneamente, acordado ou ligeiramente sedado (MANICA et al., 2017).

Segundo Sher, Shprintzen e Thorpy (1986) após realizarem a VFL em 33 indivíduos com anomalias craniofaciais incluindo a SR classificaram quatro tipos de obstrução:

- Tipo 1, a obstrução consiste no retroposicionamento do dorso da língua, que entra em contato com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole;

Fonte: SOUSA et al., (2003)

Figura 2 – Tipo 1 de obstrução respiratória

- Tipo 2, a obstrução resulta do retroposicionamento do dorso da língua, com compressão do palato mole contra a parede posterior da faringe;

Fonte: SOUSA et al., (2003)

Figura 3 – Tipo 2 de obstrução respiratória

- Tipo 3, as paredes laterais da faringe se movem medialmente, obstruindo as vias aéreas, e a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe;

Fonte: SOUSA et al., (2003)

Figura 4 – Tipo 3 de obstrução respiratória

- Tipo 4, a contração da faringe é esfíntérica com movimentos ocorrendo em todas as direções, e a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe.

Fonte: SOUSA et al., (2003)

Figura 5 – Tipo 4 de obstrução respiratória

Todos os casos com tipo 3 ou 4 apresentaram síndromes genéticas, problemas neurológicos ou outras malformações associadas à SR (MARQUES et al., 2005).

Sousa et al. (2003) e Marques et al. (2005) estabeleceram uma subdivisão para determinar a gravidade da glossoptose por meio da VFL nos casos com o Tipo I de obstrução respiratória em:

- Leve: a retroposição lingual está presente, mas na maior parte do tempo a região posterior da língua não toca na parede posterior da faringe
- Moderada: quando na maior parte do tempo, a região posterior da língua toca a parede posterior da faringe, mas não a pressiona.
- Grave: a região posterior da língua pressiona a parede posterior da faringe

Fonte: Sousa et al., (2003)

Figura 6 - Gravidade da glossoptose classificada através da nasofaringoscopia A = Faringe, B - Úvula bipartida, C = Língua.

E correlacionaram a gravidade da glossoptose com as manifestações clínicas, estabelecendo os seguintes critérios clínicos:

- Leve: pouca dificuldade respiratória, ausência de retração intercostal ou fúrcula, sem crises de cianose ou apneia, saturação de oxigênio (SatO₂) medida continuamente por meio do oxímetro de pulso maior que 90% e pouca dificuldade alimentar (alimentação via oral) (SOUSA et al., 2003);

- Moderada: presença de esforço respiratório com retração intercostal ou de fúrcula, sem crises de cianose ou apneia, saturação maior que 90% e importante dificuldade alimentar (alimentação via sonda) (SOUSA et al., 2003);

- Grave: presença de crises de cianose e apneia, saturação periférica de oxigênio maior ou igual a 90%, e importante dificuldade alimentar (SOUSA et al., 2003).

Entretanto, encontraram uma fraca correlação entre a gravidade da glossoptose e a gravidade das manifestações clínicas (SOUSA et al., 2003).

Cole, Lynch e Slator (2008) também elaboraram uma classificação de obstrução com base na gravidade de seus sintomas e sinais de bebês com SR:

- Grau 1: Nenhuma obstrução maior das vias aéreas quando na posição supina, glossoptose inconsistente, avaliação da alimentação satisfatória.

- Grau 2: evidência intermitente de obstrução leve na posição supina, nenhuma em decúbito lateral; glossoptose consistente; a alimentação precipita algum distúrbio respiratório.

- Grau 3: Distúrbio respiratório moderado a grave na posição supina; há evidência de obstrução das vias aéreas; glossoptose consistente, incapaz de alimentar-se via oral.

Marques et al. (2001) relataram que de 62 crianças com provável SRI avaliadas por nasofaringoscopia, 90,9% foram classificadas com obstrução do tipo 1, 75% das quais responderam ao tratamento não cirúrgico.

A fissura de palato está associada a 66% - 90% na SR (CAOQUETTE-LABERGE; BAYET; LAROCQUE, 1994; MARQUES et al., 2005). Um terço da população holandesa com fissura de palato foi diagnosticada com SR e a fissura foi mais ampla na população com SR comparado com a população geral de fissura de palato (PAES et al., 2015). A fissura de palato, como uma característica obrigatória na SR, continua a ser debatida (EVANS et al., 2011). No entanto, pode ser adicional para o diagnóstico (BREUGEM et al., 2016).

2.2 ETIOLOGIA

Uma sequência é uma coleção de anormalidades que resultam de anomalias de desenvolvimento ou processos mecânicos anteriores. O conceito prevalecente é que a hipoplasia mandibular leva ao fenótipo Robin (EVANS et al., 2011).

Cohen et al. (2017) consideram que as anormalidades do desenvolvimento produzem principalmente uma mandíbula hipoplásica ou retraída, consequentemente faz com que a base da língua seja deslocada para uma posição posterior anormal, a qual resulta na obstrução das vias aéreas e uma série de problemas secundários, portanto é definida como uma sequência e não síndrome.

A micrognatia pode ser causada por múltiplas etiologias diferentes (BREUGEM et al., 2016). Entre as teorias estão:

A atividade muscular oral do feto incluindo os movimentos de deglutição é necessária para o crescimento normal da mandíbula, portanto, a micrognatia, seria decorrente da deficiência muscular da orofaringe (CÔTÉ et al., 2015).

A compressão da mandíbula intra-uterina, particularmente, os que sofreram alguma restrição fetal, como o oligodrâmnio e gestação gemelar (CÔTÉ et al., 2015). Essa limitação, por sua vez, apresenta um obstáculo no crescimento mandibular devido à compressão mecânica da mandíbula no esterno (BÜTOW et al., 2016).

Para explicar a fissura de palato na SR algumas teorias sugeridas foram.

A língua relativamente grande pode servir como uma barreira física, resultando a fissura de palato (HOLDER-ESPINASSE et al., 2001).

Embriologicamente acredita-se que a micrognatia seja o evento primário na SR causando o deslocamento posterior da língua, esta bloqueia o fechamento dos processos palatinos, resultando na fissura de palato em forma de U (HANSON; SMITH, 1975). Antes da décima semana de gestação é o mais aceito (EVANS et al., 2011).

Quanto às investigações genéticas atuais demonstram que a micrognatia pode variar significativamente de um caso para outro (COHEN et al., 2017). O apoio a uma base genética é evidenciado por uma alta incidência de gêmeos (GANGOPADHYAY; MENDONCA; WOO, 2012).

Marques, Barbieri e Bettiol (1998) estudaram 36 crianças com SR isolado e detectaram uma história familiar de fissura em 27,7% delas, o que sugere um papel de hereditariedade na etiopatogenia.

Anormalidades cromossômicas foram observadas em 31 pacientes (2%) da amostra (IZUMI et al., 2012).

Jakobsen et al. (2006) realizaram uma pesquisa do Medline e no banco de dados de citogenética humana para identificar os loci dos genes candidatos na SR. A fissura de palato está associada a deleções em 2q e 4p, e as duplicações em 3p, 3q, 7q, 78q, 10 p, 14q, 16p e 22q. E a Micrognatia a deleções em 4p, 4q, 6q e 11q, e duplicações em 10q e 18q. Contudo, estudos moleculares para SR isolados não são viáveis (BASART et al., 2017).

No entanto, várias condições bem definidas podem produzir um fenótipo semelhante. Até que a etiologia da SR seja melhor compreendida, a controvérsia permanecerá sobre as características obrigatórias (EVANS et al., 2011).

2.3 EPIDEMIOLOGIA

A falta de pesquisa sobre a epidemiologia na SR pode ser parcialmente explicada pela controvérsia na literatura sobre as características essenciais para a sua definição (PAES et al., 2015).

Bush e Williams (1983) sugeriram uma incidência de SR em um período de 23 anos de 1: 8500 nascidos vivos.

Printzlau e Andersen (2004) realizaram um estudo retrospectivo baseado na população dinamarquesa entre 1990 e 1999 e utilizaram como critérios de inclusão a micrognatia, fissura de palato e dificuldade respiratória neonatal, encontraram uma incidência de 1:14.000 nascidos vivos.

Estudo prospectivo de base populacional de 2 anos na Alemanha indicou a prevalência de 12,4:100.000 mil nascidos vivos (VATLACH; MAAS; POETS, 2014).

Wright, Mehendale e Urquhart (2014) determinaram a incidência da SR ao longo de um período de 9 anos em uma região do Reino Unido com 2,4 milhões de habitantes, identificaram 91 casos com SR (52% do sexo masculino) de uma coorte de 254.000 nascidos vivos, sugeriram a incidência de 1: 2790 nascidos vivos.

Em 2006 a 2009, a prevalência estimada de nascimento de lactentes com SR isolado foi de 1.8:10.000 nascidos vivos e SR sindrômicos de 1.4:10.000 nascidos vivos. Houve diferenças raciais, a taxa mais alta era em brancos e menores em negros não hispânicos. Variações regionais também foram observadas na SR isolada (SCOTT; MADER, 2014).

A prevalência estimada população holandesa de SR foi de 1: 5.600 nascidos vivos (ou 17,7:100.000), com ligeira predominância feminina, no período 2000-2010 (PAES et al., 2015).

2.4 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

As manifestações clínicas afetadas incluem, dificuldades respiratória, alimentares e com baixo ganho ponderal. (MARQUES et al. 2001; MARQUES et al. 2005; MARQUES et al. 2008; BREUGEM et al., 2016).

A criança precisa de uma via aérea livre para coordenar a deglutição e respiração (COHEN et al., 2017). Os lactentes com SR podem aspirar o alimento devido à dificuldade de respiração, sucção e deglutição (EVANS et al., 2011).

A disfunção alimentar está principalmente relacionada à dificuldade respiratória e a fissura de palato. Quando presentes a dificuldade respiratória pode resultar em crises de cianose, hipóxia cerebral e até mesmo a morte (MARQUES et al. 2001; MARQUES et al. 2005; MARQUES et al. 2008; DULFER et al., 2016). O comprometimento respiratório mais grave geralmente é identificado nos recém-nascidos, provavelmente devido à combinação da imaturidade no controle respiratório e pouca capacidade residual funcional do pulmão, sobreposta ao comprometimento da via aérea (COHEN et al., 2017). A retenção de dióxido de carbono e a hipoxemia sugerem um comprometimento respiratório mais grave (BREUGEM et al., 2016).

Os lactentes com SR isolada geralmente melhoram após a correção da obstrução das vias aéreas ou com crescimento natural da maxila, mas podem ter complicações como a apneia obstrutiva do sono (AOS) (COHEN et al., 2017).

No estudo retrospectivo de Khayat; Bin-Hassan e Al-Saleh (2017) observaram alta prevalência de AOS em lactentes com SR.

O fluxo aéreo pode ser interrompido por completo (apneia) ou reduzido substancialmente (hipopneia) (EPSTEIN et al., 2009).

A AOS é constituída por um fenômeno complexo das disfunções das vias aéreas superiores durante o sono, caracterizada por ronco ou aumento do esforço respiratório decorrente da resistência da via aérea superior e colapso faríngeo (BREUGEM et al., 2016). Eventos respiratórios associados à respiração desordenada pelo sono em crianças podem resultar em comorbidades secundárias (MACLEAN et al., 2012).

Bourke et al., (2011) sugeriram que os déficits neurocognitivos são comuns em crianças com respiração desordenada do sono, independentemente da gravidade da doença, destacando que tais dificuldades podem estar presentes em crianças da comunidade que roncam, mas são saudáveis.

A respiração desordenada do sono na infância pode ser acompanhada por mudanças predominantemente cerebrais em áreas que regulam as funções autonômicas, cognitivas, de humor e alterações crônicas no córtex frontal essenciais para o controle comportamental. As intervenções precisam ser abordadas para enfrentar lesões agudas versus lesões crônicas (HORNE et al., 2017).

O exame de polissonografia avalia a gravidade da AOS em lactentes com SR de forma objetiva e possibilita a seleção de intervenções adequadas (REDDY, 2016).

O diagnóstico e o tratamento da AOS nos recém-nascidos com SR são cruciais para reduzir as complicações a longo prazo no desfecho neurológico (KHAYAT; BIN-HASSAN; AL-SALEH, 2017). E pode melhorar o potencial cognitivo, social e desempenho escolar da criança (SONG et al., 2016).

Porém, ainda não há diretrizes claras para aconselhamento sobre o melhor momento para realizar a polissonografia em lactentes com SR (REDDY, 2016).

2.5 TRATAMENTOS

As intervenções utilizadas para resolver dificuldades de respiração e alimentação em lactentes SR são heterogêneas (VATLACH; MAAS; POETS, 2014).

As recomendações atuais de tratamento estão em constante evolução. São indicadas intervenções menos invasivas e mais eficazes para melhorar a respiração e a alimentação. O cuidado personalizado pode ser alcançado ao considerar a criança de forma holística no contexto da respiração, alimentação, diagnóstico ou síndrome subjacente (EVANS et al., 2011).

O nível de obstrução das vias aéreas ou a presença de múltiplos níveis de estreitamento da via aérea, demonstrados clinicamente e endoscopicamente, devem orientar a intervenção (EVANS et al., 2011).

O Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) é um dos poucos centros de referência para fissura de lábio e palato no Brasil. Os pacientes, principalmente os casos graves, provêm de hospitais distantes de todo o país que não possuem conhecimento especializado ou infra-estrutura adequada para tratar SR, o que explica a alta taxa de casos graves e uma ampla faixa etária dos pacientes tratados no HRAC-USP. Idealmente, os pacientes devem ser admitidos no HRAC-USP logo após o nascimento, mas, infelizmente, isso geralmente não acontece no Brasil (SALMEN; MARQUES, 2015).

As modalidades de tratamentos não cirúrgicas mais frequentes e descritas no protocolo do HRAC-USP são:

2.5.1 Tratamento Postural

É recomendável como medida inicial para melhora da respiração, a posição prona favorece a queda da língua para frente e evita sua descida na hipofaringe, esse procedimento deve ser realizado com rigoroso acompanhamento clínico (GÓMEZ; BARÓN; PEÑARREDONDA, 2018).

O tratamento postural foi indicado para crianças com leve dificuldade alimentar e respiratória observada pela saturação de O₂ maior que 90% sem episódios de apneia, palidez ou cianose (MARQUES et al., 2005; ALENCAR et al., 2017).

2.5.2 Intubação Nasofaríngea

A Intubação Nasofaríngea (INF), consiste na colocação de uma cânula de intubação orotraqueal de silicone (leitosa), com diâmetro de 3 a 3,5 mm, introduzida de 7 a 8 cm pela narina até a faringe e cortada 1 cm para fora da narina (Figura 6), é indicada para lactentes com sintomas mais graves, com saturação de O₂ inferior a 90% (medida por meio da oximetria contínua de pulso), e com dificuldade respiratória observada pela retração supraesternal ou intercostal, apneia, palidez e cianose (MARQUES et al., 2005; ALENCAR et al., 2017).

Esse procedimento melhora a respiração e a capacidade dos lactentes se alimentar via oral é extremamente simples e pode ser realizado em casa pelos pais após treinados pela equipe de enfermagem durante a hospitalização dos bebês (MONDINI et al., 2009).

Nota: A= tubo Portex de silicone e fita micropore para marcar o tubo; B= tubo marcado com micropore em 7,5 cm para posicionamento 7,5 cm para dentro e 1 cm para fora da naria; C= fita de micropore de 5 cm parcialmente dividida ao meio; D= fita micropore fixado ao tubo; E= tubo pronto para introdução na narina; F= o tubo sendo induzido na narina; G=vista do tubo através do palato; H= lactente com sequência de Robin e com intubação nasofaríngea.

Fonte: SALMEN (2015).

Figura 6 – Intubação Nasofaríngea

A INF previne o desenvolvimento de alta pressão negativa na faringe posterior durante os movimentos de sucção e deglutição, melhorando a obstrução respiratória causada pela tração posterior da língua secundária à pressão negativa aumentada. É utilizada para o tratamento dos casos moderados e graves. (MARQUES, 2011)

No estudo retrospectivo realizado no HRAC por Salmen e Marques (2015) relataram que todos os 107 lactentes tratados com a INF prolongada aliviaram o desconforto respiratório, não foi necessário outro procedimento cirúrgico, apresentaram curto período de hospitalização, baixa morbidade e nenhuma criança com SR isolada foi a óbito.

Uma série de casos de Abel et al. (2012) mostrou que a maioria das crianças com SR podem ser tratadas com medidas conservadoras, e a Intubação Nasofaríngea foi bem-sucedida em 80% de 104 lactentes com obstrução moderada e grave das vias aéreas, o período de internação hospitalar foi curto, não houve complicações e após a retirada do tubo não houve a necessidade de outra intervenção cirúrgica.

As complicações são mínimas, é relatado o aumento das secreções orofaríngeas (KAM et al., 2015).

Portanto, a INF melhora a respiração, permite o crescimento natural e a resolução da obstrução das vias aéreas sem necessidade de intervenção cirúrgica (SALMEN; MARQUES, 2015).

Os métodos mais comuns para o tratamento cirúrgico da obstrução das vias aéreas persistente incluem a glossopexia, osteogênese de distração e a traqueostomia (CIELO; MONTALVA; TAYLOR, 2016).

Os benefícios claros de uma técnica cirúrgica versus outra não foram claramente determinados e nenhum procedimento pode ser esperado para fornecer oclusão normal para os indivíduos no momento da maturidade esquelética (GANGOPADHYAY; MENDONCA; WOO, 2012).

Diferentes instituições podem ter diferentes níveis de experiência com vários procedimentos (EVANS et al., 2011).

2.5.3 Glossopexia

Pode ser eficaz para aliviar a obstrução da base da língua. A língua anterior é fixada no lábio inferior ou a língua posterior é fixada na mandíbula (EVANS et al., 2011).

A glossopexia só pode ser realizada em lactentes que não desenvolveram os dentes inferiores, pois, de outra forma, poderiam morder o reparo inadvertidamente. (GANGOPADHYAY; MENDONCA; WOO, 2012).

Na revisão sistemática com meta-análise realizada por (CAMACHO et al., 2017) relataram que a glossopexia melhorou saturação de oxigênio de 90% para 95% e houve menor índice de apneia / hipopnéia em crianças com SR. Sugeriram que o deslocamento anterior da língua diminui a obstrução e permite o fluxo de ar durante o sono.

Resnick et al. (2016) avaliaram 18 lactentes com SR, destes 13 tinham suspeita ou estavam associados a uma síndrome definida, o objetivo foi usar dados da PSG para avaliar os resultados pós cirúrgicos da glossopexia. Observaram melhora na obstrução das vias aéreas, porém, a AOS foi bem-sucedida em apenas 9 lactentes.

A glossopexia foi utilizada no HRAC/USP, porém foi ineficaz para desobstrução das vias aéreas (MARQUES et al., 2001). Atualmente esse procedimento não é mais utilizado nessa instituição (SALMEN; MARQUES, 2015).

2.5.4 Distração Osteogênica Mandibular (DOM)

O procedimento inclui osteotomia bilaterais e colocação de dispositivos de distração com pinos percutâneos, que podem ser internos ou externos (EVANS et al., 2011). À medida que a mandíbula é projetada anteriormente, a língua também é puxada para frente devido às inserções musculares da superfície lingual na mandíbula. Assim, essa técnica corrige a micrognatia, consequentemente melhora a glossoptose, aliviando assim a obstrução da via aérea. (GANGOPADHYAY; MENDONCA; WOO, 2012).

Os dispositivos externos são fáceis de ajustar e remover, mas podem ser desalojados e estão associados à cicatrizes. Os dispositivos internos são geralmente

mais tolerados, mas requerem dissecação repetida para remoção sob anestesia geral (EVANS et al., 2011).

Bangiyev et al. (2016) avaliaram 26 lactentes com SR pré e pós a DOM. Encontraram melhora significativa nos índices da AOS após o tratamento.

Lee et al. (2015) realizaram estudo retrospectivo das crianças com SR nos anos de 2005 a 2015, 45 crianças realizaram a PSG antes de 1 ano de idade, 62,2% eram do sexo masculino, 25 crianças foram submetidas a DOM, 11 não realizaram nenhuma intervenção cirúrgica, as outras crianças foram submetida a traqueostomia e glossopexia. Não houve diferença estatisticamente significativa na AOS nas 6 crianças avaliadas após 1 ano de idade sem intervenção cirúrgica. Já nas 9 crianças submetidas a DOM observaram melhora significativa no índices da AOS e saturação de O₂, justificaram que com o avanço da mandíbula decorrente da DOM, o espaço anatômico da via aérea superior foi aumentado e a AOS diminuiu.

No estudo retrospectivo de Murage et al. (2014) identificaram as principais complicações após a DOM em uma amostra de 50 indivíduos com SR, 8% necessitaram de traqueostomia, 6% precisaram repetir o processo cirúrgico, 2% apresentaram insuficiência do dispositivo, 2 % tiveram paralisia transitória do nervo facial e a mais comum foi o processo infeccioso em 22%.

O HRAC-USP não inclui a DOM no protocolo de tratamento da SR, a indicação da técnica é realizada de forma selecionada (SALMEN; MARQUES, 2015).

2.5.5 Traqueostomia

A traqueostomia continua o padrão-ouro para proteção definitiva das vias aéreas e é a única opção para lactentes com obstrução subglótica associada e traqueomalácia (GANGOPADHYAY; MENDONÇA; WOO, 2012).

Muitas vezes é reservado para pacientes cuja condição não responde a outras medidas, embora ainda seja utilizada como a principal opção cirúrgica para crianças com SR e obstrução das vias aéreas em algumas instituições (EVANS et al., 2011).

No estudo de Kam et al. (2015) a prevalência da traqueostomia foi maior em pacientes com SRS.

No HRAC-USP, a traqueostomia é indicada para os casos de maior gravidade, geralmente com o tipo 3 ou 4 de obstrução respiratória, ou lactentes com o tipo 2 de obstrução que não melhoram com a INF no período de 15 dias (SALMEN; MARQUES, 2015).

2.5.6 Tratamento da dificuldade alimentar

Uma vez que a obstrução das vias aéreas seja administrada adequadamente, é necessária avaliação cuidadosa da alimentação em todos os pacientes com SR, pois, 38% a 62% dos lactentes com SR necessitam se alimentar por meio de sondas alimentadoras (COHEN et al., 2017).

As suplementações alimentares podem ser administradas inicialmente pela sonda nasogástrica, mas quando a dificuldade alimentar persiste a gastrostomia é frequentemente usada (COHEN et al., 2017).

Existem várias razões para as dificuldades de alimentação na SR, a micrognatia e a glossoptose representam restrições físicas significativas na sucção infantil e em lactentes com fissura de palato pode ser exacerbada devido diminuição da pressão intra-oral negativa (CIELO; MONTALVA; TAYLOR, 2016).

No protocolo do HRAC-USP foram desenvolvidas as técnicas fonoaudiológicas facilitadoras de alimentação (MARQUES et al., 2005). Os lactentes com dificuldades respiratórias que utilizaram a INF, 85% foram alimentadas via oral (SALMEN; MARQUES, 2015).

2.6 DESENVOLVIMENTO INFANTIL

O desenvolvimento infantil pode ser descrito como um processo contínuo, que inicia na concepção e se estende por longo período, engloba a maturação do sistema nervoso, a área motora grossa e fina, sensorial, cognitiva, linguagem, comportamento social e afetivo (OPAS, 2005).

Embora os processos básicos de desenvolvimento humano sejam geneticamente programados, a expressão gênica pode ser modificada pelos ambientes (HALFON; HOCHSTEIN, 2002).

Ou seja, a trajetória das conexões neuronais, o tempo do desenvolvimento e crescimento do encéfalo, é dependente da interação entre o programa genético e uma variedade de eventos e experiências externas (HALFON; HOCHSTEIN, 2002). Portanto, as formas nas quais se manifesta a dificuldade quanto ao desenvolvimento infantil podem estar relacionadas a fatores biológicos, genéticos, psicológicos e ambientais e geralmente envolvem interações complexas entre eles (HALPEN e FIGUEIRAS, 2004).

Aboud e Yousafzai (2016) relataram que a deficiência da estimulação no período adequado pode ser despercebida até a escolaridade começar, esses mesmos autores exemplificaram que, as crianças que não adquirem um bom vocabulário nos primeiros anos terão dificuldade em aprender a ler; crianças que não adotam estratégias simples de resolução de problemas nos primeiros 24 meses terão dificuldade em entender os conceitos de matemática; crianças que não desenvolvem vínculos emocionais seguros aos adultos terão dificuldade em lidar com estresses e desafios ao longo da vida.

Para corrigir esses desafios para o desenvolvimento infantil, ações sistêmicas devem ser realizadas para promover, proteger e apoiar o desenvolvimento da primeira infância, garantindo que as crianças e famílias mais vulneráveis sejam atingidas (RICHTER et al., 2017). Por essa razão é importante a identificação de fatores de risco para o estabelecimento de políticas de prevenção do atraso no desenvolvimento (MOURA et al., 2010).

Evidências sugerem que o desenvolvimento das crianças é influenciado tanto pelas famílias quanto pelas forças sociais e valores culturais que existem na sociedade em que vivem (BARROS et al., 2010).

A baixa renda familiar, baixo nível de escolaridade materna, ambiente pobre de estimulação em casa (BARROS; EWERLING, 2016). Espaço do domicílio, práticas maternas e idade do pai (PEREIRA et al., 2016). Espaçamento entre os nascimentos, diabetes gestacional, parto prematuro, Apgar baixo no 5º minuto (MOURA et al., 2010). Crianças subnutridas ou frequentemente enfermas (BLACK et al., 2017), a hospitalização decorrente de doenças respiratórias (PANCERI et al., 2017). São exemplos de fatores de risco para o desenvolvimento da criança.

Em contraste, alguns fatores de proteção, são: o apoio à amamentação, o manejo da exposição ao antígeno, as intervenções comportamentais e educacionais,

acesso apropriado a cuidados de saúde de boa qualidade (HALFON; HOCHSTEIN, 2002). Intervenção cognitivo-motora no ambiente hospitalar (PANCERI et al., 2017).

A promoção da saúde e do bem-estar ao longo do curso da vida exige intervenções por meio de serviços e programas de vários setores, principalmente saúde, nutrição, educação e proteção social infantil, no contexto de um ambiente favorável de políticas públicas (RICHTER et al., 2017).

2.7 DESENVOLVIMENTO DAS CRIANÇAS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN

O desenvolvimento cognitivo, a fala (insuficiência velofaríngea), a apneia obstrutiva do sono e o risco de recorrência são questões-chave a serem monitoradas nas crianças com SR (EVANS et al., 2011).

Segundo Thouvenin et al. (2013) as crianças com SR isoladas estão em risco de crescimento e comprometimento neurológico devido as dificuldades na sucção, deglutição e respiração decorrentes da obstrução das vias aéreas superiores, muitas vezes, precisam de cuidados médicos intensivos, como alimentação por sondas, intubação nasofaríngea, ventilação não invasiva, várias cirurgias ou traqueotomia, por conseguinte, sofrem longas internações hospitalares.

Todos esses procedimentos terapêuticos podem ter efeitos adversos no desenvolvimento psicomotor e cognitivo, bem como na ligação entre pais e filhos. (THOUVENIN et al., 2013).

Caouette-Laberge, Bayet e Larocque (1994) relataram que a incidência do comprometimento psicomotor na SR é alta e 23,1% apresentaram comprometimento motor.

Kapp-Simon e Krueckeberg (2000) realizaram estudo transversal com 180 crianças (59% do sexo masculino) separados em quatro grupos: com fissura de lábio; com fissura de lábio e palato; com fissura de palato isolado e com SR. A amostra longitudinal incluiu 85 crianças (64% do sexo masculino) com os mesmos grupos de diagnóstico. Compararam o desenvolvimento por meio da Bayley. O desenvolvimento perceptivo-motor no primeiro ano de vida foi preditivo do status de desenvolvimento aos 2 anos e encontraram diferenças significativas entre os tipos de fissura. As crianças com fissura de lábio apresentaram melhores índices

(superior da média) em relação às crianças com SR. Porém os autores não especificaram o fenótipo das crianças com SR .

Com intervenções e tratamentos adequados o prognóstico para crianças com SR geralmente é bom (EVANS et al., 2011).

Drescher et al. (2008) avaliaram 34 crianças com SR isolada admitidas no Hospital Universitário de Crianças na cidade de Tuebingem e 34 crianças com o sexo, idade (4 a 11 anos), nível de educação parental, renda familiar semelhantes foram recrutadas de várias escolas na área de Tuebingen para o grupo comparativo. As avaliações foram por meio, do Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC), versão alemã e do Inventário de Autoconceito de Frankfurt (Frankfurter Kinder-Selbstkonzept-Inventar -FKSI). Não houve evidência de comprometimento cognitivo entre os dois grupos, no entanto, os resultados foram menos favoráveis para as crianças com SR comparadas com o grupo controle. Também não houve diferenças significativas quanto o autoconceito, problemas emocionais e comportamentais.

Thouvenin et al. (2013) realizaram estudo longitudinal prospectivo de crianças com SR isolada e com SR associada à Síndrome de Sticker, para o diagnóstico todos os lactentes deviam apresentar a tríade (micrognatia, glossoptose e fissura de palato) completa. Foram incluídas 39 crianças (21 meninos): 27 tinham SRI e 12 síndrome de Stickler. Avaliaram as habilidades psicomotoras, o nível cognitivo, o desenvolvimento da fala e o comportamento alimentar aos 15 meses, 3 anos e 6 anos de idade. O estudo ocorreu nos anos de 1997 a 2004. Mesmo com os distúrbios respiratórios e alimentares graves, as crianças com SR isoladas ou associadas à síndrome de Stickler apresentaram bom prognóstico para o desenvolvimento. Os tratamentos que pareciam invasivos protegeram o potencial cognitivo dessas crianças.

Alencar et al. (2015) realizaram estudo transversal e avaliaram 62 crianças com SR isoladas com idades entre 2 a 6 anos (33 do sexo feminino). Todas tinham fissura de palato. As crianças foram divididas em dois grupos de acordo com o tipo de tratamento, no primeiro grupo 38 crianças foram tratadas exclusivamente com a Intubação Nasofaríngea e o grupo 2 foi composto por 24 crianças com o tratamento postural na primeira infância. As avaliações foram realizadas por uma fisioterapeuta e um neurologista em momentos diferentes. Os testes utilizados foram o TSDD-II e o Exame Evolutivo Neurológico (NEE). O grupo

com obstrução respiratória grave, tratada exclusivamente com Intubação Nasofaríngea no início da infância, apresentou desenvolvimento neurológico semelhante ao grupo menos grave que recebeu apenas tratamento postural. Casos graves e menos graves de SRI tratados de acordo com o protocolo HRCA-USP apresentaram desenvolvimento neurológico normal em testes padronizados de rastreamento de desenvolvimento. Concluíram que crianças com SRI graves tratadas exclusivamente com INF no início da infância tiveram um desenvolvimento neurológico similar ao de crianças com SR com sintomas menos graves de SR.

BASART et al. (2017) realizaram estudo multicêntrico e transversal de crianças com SR entre 1996 e 2014. Foi definida SR a presença de micrognatia, obstrução das vias aéreas superiores, com ou sem fissura de palato. Os pais e as crianças responderam questionários on-line sobre a qualidade de vida relacionada à saúde, a satisfação com a aparência, e a angústia dos pais. Os resultados foram comparados com a comunidade holandesa. Não houve grande diferença na qualidade de vida de crianças com SR com o grupo comparativo.

2.8 TESTE DE SCREENING DO DESENVOLVIMENTO DENVER II

É largamente discutida a necessidade de instrumentos como os testes de triagens que sejam simples, eficazes e de fácil aplicação para profissionais da área da saúde que lidam com crianças que apresentam risco para o desenvolvimento.

Historicamente o teste de Screening do Desenvolvimento Denver II (TSDD-II) é o instrumento de triagem mais usado em diversos países, além de ter fácil aplicabilidade e pouco tempo de leitura, mesmo com taxas de sensibilidade(S) e especificidade (E) limítrofes, continua a ser usado em estudos comparativos (COELHO et al., 2016).

O TSDD-II foi um teste de triagem recomendado pela Academia Americana de Pediatria (SCREENING INFANTS...,1994).

Não foi validado para a população brasileira, mas tem sido um dos testes mais utilizados (EICKMANN; EMOND; LIMA, 2016) como por exemplo, nas avaliações com prematuros (RIBEIRO et al., 2017), na atenção primária a saúde (COELHO et al., 2016), em crianças com baixo peso ao nascimento (ARAUJO; MÉLO; ISRAEL, 2017). Nas crianças com SR (ALENCAR et al., 2017), entre outros.

No estudo de Glascoe et al., (1992) a especificidade do TSDD-II foi 80% após avaliarem 104 crianças entre 3 e 72 meses. Santos, Araújo e Porto (2008) relatou o TSDD-II apresenta bons índices de validade e confiabilidade (0,99 interobservador e 0,9 em teste reteste) nos domínios da linguagem e motor.

Portanto, com base na literatura foi selecionado para este estudo o Teste de Triagem de Desenvolvimento Denver II, por ser reconhecido internacionalmente e muito utilizado na população brasileira.

3 OBJETIVO

3 OBJETIVO

Verificar as habilidades do desenvolvimento infantil de crianças com Sequência de Robin Isolada.

3.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Analisar e comparar o desempenho das habilidades nas áreas: pessoal social, motor fino adaptativo, linguagem e motor grosseiro do desenvolvimento infantil em crianças com SRI (GSRI) e grupo comparativo (GC).
- Correlacionar dados pessoais relacionados ao desenvolvimento neuropsicomotor e as condições da SRI, verificando assim, a influência de fatores socioambientais no desenvolvimento destas crianças.
- Verificar se há relação entre índice da apneia obstrutiva na SRI e alteração do desenvolvimento global.

4 Casuística e Métodos

4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foi realizado um estudo observacional descritivo transversal de delineamento quantitativo.

4.1 ASPECTOS ÉTICOS

O projeto de pesquisa foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo HRAC-USP (ANEXO) e recebeu parecer favorável, com o número do processo: 2.362.919 e CAAE: 62431116.3.0000.5441.

A coleta de dados iniciou-se em Jan. de 2017. Os responsáveis pelas crianças formalizaram sua adesão a pesquisa por meio da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice 1), em consonância a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

4.2 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO NO ESTUDO

- No GSRI, 17 crianças com SRI que foram avaliadas anteriormente no estudo intitulado “Avaliação da dificuldade respiratória na sequência de Robin: estudo clínico e polissonográfico”, sob autoria de Isabel Cristina Drago Marquezini Salmen (SALMEN, 2015). As avaliações ocorreram durante os retornos com a equipe multidisciplinar, seguindo o protocolo do HRAC-USP.

- No GC, 34 crianças da educação infantil do município de Bauru-SP nascidas a termo nos anos de 2013 à 2015, que não tinha síndromes genéticas, presença de comorbidades físicas ou neurológicas e doença neuromuscular. Pareados quanto ao nível socioeconômico, idade cronológica e gênero com o grupo GSRI.

- Consentimento livre e esclarecido informado e assinado pelo responsável legal da criança;

4.3 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO NO ESTUDO

- No GSRI, crianças que foram diagnosticadas com SRS e/ou em investigação.
- No GC, crianças que nasceram prematuras ou pós termo, com peso ao nascimento insuficiente que possuam doenças respiratórias, ficaram internados no período 0 a 2 anos de idade.

4.4 PARTICIPANTES

Inicialmente a proposta do estudo era avaliar no GSRI 17 crianças com SRI do tipo I e II de obstrução respiratória, nascidas entre 2013 a 2015 que realizaram a polissonografia do estudo de Salmen (2015) e no GC 34 crianças típicas. Mas durante o ano de 2017 e 2018, somente 13 crianças retornaram para as avaliações com a equipe multidisciplinar no HRAC-USP, dessas, foram excluídas cinco (5) crianças. Duas (2) foram diagnosticadas com SRS sendo uma com a Síndrome de Stickler e a outra com a Síndrome de Van der Woude; outras duas (2) crianças foram diagnosticadas com Sequência de Robin associada à Anomalia (SRA) uma em investigação de síndrome e a outra criança apresentou uma cifoescoliose de grau severa. E uma (1) criança recusou em realizar as atividades propostas do teste, não foi possível avaliá-la.

Portanto, esse estudo foi composto por oito (8) crianças com Sequência de Robin Isolada do GSRI do estudo de Salmen (2015), e 16 crianças no GC pareadas com o GSRI quanto à idade cronológica, gênero e situação sociodemográfico, tornando confiável a comparação entre os grupos. Totalizando 24 crianças entre o GSRI e GC.

4.5 PROCEDIMENTOS DE COLETAS DE DADOS

Os responsáveis pelas crianças foram convidados a participarem do estudo, eles receberam explicações específicas sobre os objetivos da pesquisa e após entendimento foi entregue o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) para assinatura de consentimento de participação do estudo (APÊNDICE 1).

Os mesmos, de ambos os grupos, foram submetidos à entrevista inicial para preenchimento de ficha de anamnese (APÊNDICE 2) para coleta de dados gerais do período pré, peri e pós natal. Histórico prévio do desenvolvimento neuropsicomotor; aspectos ortopédicos, aspectos musculares, aspectos respiratórios e tratamentos atuais. Os demais dados do GSRI foram retirados do estudo de Salmen (2015) e dos prontuários, com ênfase o período de internação, tempo de INF, Sonda Nasogástrica e intercorrências durante as internações.

Foi aplicado o TSDD-II (ANEXO 1) pela autora da pesquisa treinada e autorizada para a aplicação do teste após o treinamento com uma instrutora autorizada pelos autores do teste TDSS-II no Brasil.

As avaliações duraram aproximadamente 30 minutos, sendo possível mensurar a variação do desenvolvimento das crianças com SRI, com as crianças do grupo comparativo. As avaliações do GSRI ocorreram no ambulatório durante o retorno das crianças com a equipe multidisciplinar e do GC as avaliações foram realizadas nas escolas e igrejas do Município de Bauru-SP e região .

Os instrumentos utilizados na avaliação foram:

4.5.1 Teste de Screening do Desenvolvimento Denver II – TSDD-II (FRANKENBURG et al., 1992)

O TSDD-II foi publicado em 1967, revisado em 1990 com a denominação de teste de Denver II (Frankenburg e Dodds 1967 e 1990).

O teste delineado pode ser utilizado em crianças desde o nascimento até 6 anos de idade. Consiste em 125 itens que são divididos em quatro grupos distintos do desenvolvimento neuropsicomotor:

- Pessoal-social (PS), avalia a sociabilidade da criança com as pessoas e necessidades pessoais composto por 25 itens;
- Motor fino adaptativo (MF): coordenação olho-mão, manipulação de pequenos objetos, destreza manual composto por 29 itens;
- Linguagem (LG) audição, compreensão e uso da linguagem composto por 39 itens;
- Motor grosso (MG) avalia os movimentos musculares amplos e gerais como sentar, andar, pular composto por 32 itens.

Primeiramente traça a linha da idade, posteriormente avalia todos os itens que a linha da idade corta. Cada barra é escalonada mostrando que 25, 50, 75 e 90% das crianças conseguem executar determinado item. Esses itens são registrados por meio da observação direta das habilidades e relato dos pais.

É classificado com Passou (P) quando a criança consegue realizar a tarefa ou o cuidador relata que ela faz (desde que o item permita). Atenção quando a criança não realiza a tarefa e a linha da idade passa no percentil 75-90%. Falhou (F) se não conseguir realizar a tarefa ou o cuidador relata que ela não faz (desde que o item permita). Recusou (R) se a criança recusa-se a cumprir a tarefa (os itens que aceitam relato do cuidador não podem ser marcados com R). E não oportunidade (NO) quando a criança não teve a oportunidade de realizar a tarefa por restrições dos cuidadores ou outras razões.

Exemplo:

Normal

Atenção

Falhou

Fonte: FRANKENBURG et al., 1992

Figura 8 – Interpretação TSDD-II

Interpretação do teste:

- Normal: nenhum “atraso” e no máximo um “cuidado” em todo o teste.
- Risco: dois ou mais “cuidados” e/ou um ou mais “atrasos”.
- Não testável: marcações com “recusa” em um ou mais itens a Lina da idade completamente a direita ou na área de 75-90%.

Os resultados foram considerados superiores quando a criança passava nas habilidades que ultrapassava totalmente a linha da idade cronológica. Adequado

quando as habilidades mostraram dentro da sua faixa etária e Inferior quando as habilidades não alcançaram o percentil esperado 75-90%.

Após aplicação do instrumento foram traçadas novas linhas da idade referentes ao desempenho de cada criança de cada área avaliada, foi considerada a última habilidade que a criança realizou com êxito, e obteve a idade em meses para as áreas: pessoal social, motor fino adaptativo, linguagem e motor grosso.

Optou-se também em realizar um cálculo para obter quocientes de desempenho do total de itens passados nos domínios avaliados, foram consideradas todas as atividades anteriores a linha da idade e todas as atividades que a linha da idade passou, foram contados todos os itens com resultado “passou”, somadas aos itens anteriores considerados habilidades adquiridas. Para o cálculo do quociente utilizou-se a equação (1).

$$\text{Quociente da escala } x = \frac{\text{Resultados itens "passou"}}{\text{Total de itens}} \times 100 \quad (1)$$

Assim como no trabalho de Alencar (2014) na área motora grossa, quando a criança não conseguia realizar com êxito a atividade “arremessar a bola com as duas mãos acima da cabeça” não foi considerado atraso, por considerar a cultura brasileira diferente da norte americana em relação a esta habilidade. Na área da linguagem não foi considerado atraso na fala quando a criança não realizou com êxito a habilidade “fala 100% inteligível” devido à permanência de fistula no palato.

Após as avaliações, os responsáveis pelas crianças foram informados pela pesquisadora sobre os resultados do teste. Quando observado um atraso significativo, os responsáveis foram encaminhados para reabilitação em outros Centros em seu município.

4.5.2 Estudo Socioeconômico (GRACIANO, 2013)

Para a caracterização socioeconômica foi utilizada a proposta de Graciano (2013), protocolo do HRAC-USP. Essa classificação possibilita o conhecimento das condições de vida do usuário, relaciona o estado socioeconômico a outros diferentes indicadores, incluindo situação econômica da família, número de membros residentes, nível de escolaridade, situação habitacional, atividade

ocupacional, etc. Após a coleta da informação foi realizada a classificação do usuário, a partir de um sistema de pontuação, que resulta em: Baixa Inferior (BI), Baixa Superior (BS), Média Inferior (MI), Média (M), Média Superior (MS) e Alta (A).

O Questionário Sociodemográfico no grupo GSRI foi obtido por meio do prontuário e no grupo GC por meio de entrevista realizada individualmente e em ambiente privativo pela própria pesquisadora, este questionário foi elaborado e padronizado pela coordenação do Serviço Social do HRAC-USP e a classificação final foi realizada por uma assistente social do HRAC-USP para melhor precisão e confiabilidade (ANEXO 3).

4.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados obtidos foram analisados utilizando o programa software IBM *Statistical Package for Social Sciences* (SPSS), versões 21.0 para Windows e descritos por meio do uso da estatística descritiva e pela estatística inferencial, ambos em forma de gráficos e tabelas.

A análise da estatística descritiva foi utilizada para os dados quantitativos com a distribuição normal, apresentado as médias, valor mínimo, valor máximo e seus respectivos desvios padrão. Os dados quantitativos sem distribuição normal foram descritos pela mediana e intervalo interquartil IQ (25 – 75%). As variáveis qualitativas foram expressas por frequências e porcentagens.

Foi considerada uma probabilidade de erro do tipo I (α) $p \leq 0,05$ em todas as análises inferenciais.

A análise estatística inferencial foi realizada para comparar a significância das variáveis quantitativas e qualitativas do G1 com o G2. Os testes utilizados foram:

Teste Exato de Fisher

Para estabelecer associação entre as variáveis qualitativas:

- Associação entre normal e risco do TSDD-II nos grupos GSRI e GC;
- Associação entre normal e risco do TSDD-II em relação ao sexo das crianças nos grupos GSRI e GC.
- Associação do TSDD-II com o Nível socioeconômico do GSRI.

Teste Qui-Quadrado

Para estabelecer associação entre as variáveis qualitativas:

- Associação do TSDD-II com Nível escolaridade dos pais no GSRI.

Teste de *Mann-Whitney*

Para comparar os resultados quantitativos que não tiveram distribuição normal:

- Comparação dos resultados dos grupos GSRI e GC do TSDD-II em relação às idades em meses que as crianças alcançaram nas áreas: pessoal-social, motor fino adaptativo, linguagem e motor grosso;
- Comparação dos resultados do TSDD-II do GSRI com a idade dos pais;
- Comparação dos resultados do TSDD-II do GSRI com o tempo de INF;
- Comparação dos resultados do TSDD-II do GSRI com o tempo de SNG.
- Comparação dos resultados do TSDD-II do GSRI com o IAH no início e após o tratamento com a INF do estudo de Salmen (2015).

Teste de correlação de *Spearman*

- Correlação entre o índice de apneia-hipopneia do Sono (IAH) do estudo de Salmen (2015), com o quociente da quantidade de “passou” nas áreas: pessoal-social, motor fino adaptativo, linguagem e motor grosso no TSDD-II.

No teste de correlação foi considerada correlação positiva forte quando valor de $r > 0,75$; positiva média $r > \text{que } 0,50$ e positiva fraca $r > \text{que } 0,25$. E correlação negativa forte quando valor de $r < -0,75$; negativa média $r < -0,50$; negativa fraca $r < -0,25$.

5 Resultados

5 RESULTADOS

A amostra desse estudo de crianças com SRI foi constituída por cinco crianças na faixa etária de 2 a 3 anos, duas crianças de 3 a 4 anos, uma criança de 4 a 5 anos e o dobro de crianças para cada faixa etária no grupo comparativo. Totalizando 24 crianças.

5.1 COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS GSRI E GC.

A tabela 2 e 3 apresenta respectivamente os achados referentes ao desempenho do GSRI e GC no TSDD-II.

Tabela 2 – Desempenho do GSRI no TSDD-II

	Sexo	Resultado	PS	MFA	LGG	MG
1*	F	Normal	adequado	adequado	1 atraso	adequado
4	M	Normal	adequado	1atenção	adequado	adequado
8	F	Risco	1 atraso	adequado	adequado	adequado
11	F	Risco	3 atrasos	1 atraso e 1 atenção	1 atraso e 3 atenções	adequado
12	F	Risco	1 atraso	1 atenção	1 atenção	adequado
14	F	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
15	M	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
16	M	Normal	1 atenção	adequado	adequado	adequado

PS: pessoal social; MFA: motor fino adaptativo; LGG: linguagem; MG: motor grosso.

*A criança número 1 apresentou atraso na linguagem (fala totalmente compreensível), entretanto, não foi considerado como atraso no TSDD-II, devido apresentar fístula ampla no palato.

Tabela 3 – Desempenho do GC no TSDD-II

	Sexo	Resultado	PS	MF	LGG	MG
1	F	Risco	2 atrasos	1 atenção	1 atenção	1 atenção
1	F	Risco	adequado	adequado	adequado	1 atraso e 1 atenção
4	M	Normal	adequado	adequado	1 atenção	adequado
4	M	Risco	adequado	1 atenção	1 atenção	adequado
8	F	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
8	F	Risco	adequado	2 atenções	adequado	adequado
11	F	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
11	F	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
12	F	Normal	adequado	1 atenção	adequado	adequado
12	F	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
14	F	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
14	F	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
15	M	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado
15	M	Risco	1 atraso	adequado	adequado	adequado
16	M	Risco	adequado	1 atenção	1 atraso	2 atenções
16	M	Normal	adequado	adequado	adequado	adequado

PS: pessoal social; MFA: motor fino adaptativo; LGG: linguagem; MG: motor grosso.

A tabela 4 indica as crianças classificadas com normal ou com risco para o desenvolvimento segundo o TSDD-II entre o GSRI e GC, por meio, do teste Exato de Fisher.

Tabela 4 – Resultado do TSDD-II entre o GSRI e GC

Grupo	Normal	Risco	Total	Valor de “p”
GSRI	5 (62,5%)	3 (37,50%)	8 (100%)	p=1,000
GC	10 (62,5%)	6 (37,50%)	16 (100%)	

Os resultados do TSDD-II em ambos os grupos (GSRI e GC) sugerem que o desenvolvimento de 62,5% das crianças está dentro do padrão de normalidade, enquanto, 37,5% obtiveram risco para o desenvolvimento (Tabela 4).

A Tabela 5 apresenta a classificação das crianças com risco para o desenvolvimento ou normal no TSDD-II segundo os sexos das crianças de ambos os grupos, por meio, do Teste Exato de Fisher.

Tabela 5 – Resultado do TSDD-II segundo o sexo das crianças avaliadas.

Grupo	Sexo	Normal	Risco	Valor de “p”
GSRI	F	2 (25 %)	3 (37,5%)	p=0,196
	M	3 (37,5%)	0	
GC	F	7 (43,75%)	3 (18,75%)	p=0,607
	M	3 (18,75%)	3 (18,75%)	

F: feminino; M: masculino.

Não houve associação estatística significativa entre o sexo feminino e masculino no GSRI (p=0,196) e no GC (p=0,607), entretanto, no GSRI o risco para o desenvolvimento foi somente no sexo feminino.

Estão descritos na Tabela 6 os valores da média, mediana, mínimo, máximo, desvio padrão e valor de “p” na comparação entre o GSRI e GC das habilidades avaliadas no TSDD-II em meses, por meio do Teste Mann-Whitney. O nível de significância adotado foi $p \leq 0,05$.

Tabela 6 – Comparação das habilidades avaliadas no TSDD-II, em meses, entre o GSRI e GC.

	Grupo	Mediana (meses)	IQ25% (meses)	IQ75% (meses)	Valor de “p”
IC	GSRI	35,5	29,5	40	0,833961
	GC	34,5	29	40,5	
PS	GSRI	36	25,5	36	0,568561
	GC	36	30	39	
MF	GSRI	33	30	42	0,741723
	GC	33	30	45	
LGG	GSRI	36	36	40,5	0,263564
	GC	42	36	52,5	
MG	GSRI	40,5	36	46,5	0,928439
	GC	43,5	36	48	

IC: idade cronológica; PS: pessoal social; MFA: motor fino adaptativo; LGG: linguagem; MG: motor grosso

Na comparação do instrumento TSDD-II não houve diferença estatística significativa para as áreas pessoal-social, motor fino adaptativo, linguagem e motor grosso, entre os grupos GSRI e GC. No entanto, quando analisado os valores da mediana e IQ75% na área da linguagem verificou-se piores resultados para o GSRI (Tabela 6).

5.2 DESEMPENHO DO GSRI.

Todas as crianças com sequência de Robin Isolada utilizaram Sonda Nasogástrica (SNG), Intubação Nasofaríngea (INF) e realizaram a Palatoplastia, o período de tempo em dias do uso desses dispositivos e em meses da cirurgia está descrito na Tabela 7.

Tabela 7- Variáveis clínicas das crianças com sequência de Robin isolada.

Criança	Sexo	Tempo de INF (dias)	Tempo de SNG (dias)	Palatoplastia (meses)	IAH1 sem INF	IAH-PÓS
1	F	54	65	36	104,4	77,6
4	M	48	77	20	20	11,6
8	F	46	124	12	56,8	59,6
11	F	47	194	18	19,3	23
12	F	23	93	29	77,5	8,6
14	F	48	105	15	54,1	10,3
15	M	41	65	20	1,5	20,4
16	M	39	63	13	14,7	40,4

INF= Intubação Nasofaríngea; SNG= Sonda Nasogástrica.

IAH1 sem INF = Índice de Apneia-hipopneia início do tratamento sem Intubação Nasofaríngea (SALMEN 2015).

IAH-PÓS = Índice de Apneia-hipopneia após o tratamento com retirada definitiva da Intubação Nasofaríngea (SALMEN 2015).

A INF foi utilizada em todas as crianças quando lactentes, o tempo médio foi de 43,25 dias, a mediana foi 46,5 dias e o desvio padrão de 9,37 dias. O tempo médio do uso da SNG foi 98,25 dias a mediana foi 85 dias e o desvio padrão de 44,41 dias. O tempo em dias da INF foi menor em relação a SNG. A média da cirurgia de Palatoplastia foi com 20 meses de idade, a mediana foi com 19 meses e o desvio padrão de 8,26 meses. A apneia obstrutiva do sono (AOS) é considerada grave se o índice de apneia-hipopneia (IAH) for maior que 10, a média do IAH1 no início do tratamento foi de 43,54, a mediana de 37,05 e o desvio padrão de 35,63. A média do IAH-PÓS após o tratamento com a retirada definitiva da INF foi 31,44, a mediana de 21,7 e o desvio padrão 25,5 (Tabela 7).

A comparação entre o período de tempo em dias do uso da SNG e INF com os resultados gerais do TSDD-II, mediante, o Teste Mann Whitney estão representados respectivamente no Gráfico 1 e 2.

Gráfico 1 - Comparação do resultado geral do TSDD-II com o Tempo de uso da SNG em dias.

Nas crianças com o desenvolvimento normal a mediana foi de 65 dias e o intervalo interquartil 25-75% foi de 65-77 dias. No grupo das crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento a mediana foi de 124 dias, o IQ 25-75% de 108,5-159 dias. Não houve diferença significativa na comparação do resultado geral do TSDD-II, com o tempo de SNG $p=0,071$, entretanto, quando observado os valores das medianas e do IQ 25-75% das crianças com risco e normal, observou-se que as crianças que fizeram uso da SNG por um período maior de tempo apresentaram maior risco para o desenvolvimento (Gráfico 1).

Gráfico 2 - Comparação do resultado geral do TSDD-II com o Tempo de INF

Nas crianças com o desenvolvimento normal a mediana foi de 48 dias e o intervalo interquartil 25-75% de 41-48 dias. No grupo das crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento a mediana foi de 46 dias; o IQ 25-75% de 34,5-46,5 dias. Não houve diferença significativa na comparação do resultado geral do TSDD-II com o tempo de INF $p=0,393$, quando analisado os valores das medianas observou-se que estão muito próximas a diferença é de apenas 2 dias (Gráfico 2).

No estudo de Salmen (2015) foram realizados dois exames polissonográficos para avaliar a prevalência da apneia obstrutiva do sono das crianças com Sequência de Robin Isoladas descritos na (Tabela 6), o intervalo médio entre os exames foi de 41,1 dias.

A fim de correlacionar o índice de apneia-hipopneia (IAH) no início do tratamento sem a INF (IAH1 sem INF) e após o tratamento com a retirada definitiva da INF (IAH-PÓS) com o desenvolvimento atual dessas crianças, mediante os quocientes obtidos nas áreas: pessoal social, motor fino adaptado, linguagem e motor grosso, avaliadas no TSDD-II foi utilizado o teste de correlação de Spearman, descritos na Tabela 8.

Tabela 8 – Correlação do IAH1 sem INF e IAH-PÓS com os quocientes das habilidades avaliadas no TSDD-II.

Correlação	Valor de R	Valor de “p”
Pessoal Social x IAH1 sem INF	0,44	0,233
Pessoal Social x IAH-PÓS	0,44	0,233
Motor Fino Adaptativo x IAH1 sem INF	0,09	0,794
Motor Fino Adaptativo x IAH-PÓS	0,43	0,26
Linguagem x IAH1 sem INF	0,05	0,885
Linguagem x IAH-PÓS	0,59	0,102
Motor Grosso x IAH1 sem INF	0,40	0,29
Motor Grosso x IAH-PÓS	-0,07	0,839

IAH1 sem INF = Índice de Apneia-Hipopneia início do tratamento sem Intubação Nasofaríngea;

IAH-PÓS Índice de Apneia Hipopneia após o tratamento com retirada definitiva da Intubação Nasofaríngea (SALMEN 2015).

A análise estatística dos quocientes das áreas pessoal social, motor fino adaptativo, linguagem e motor grosso avaliado no TSDD-II não revelaram correlação significativa com o IAH1 sem INF e IAH-PÓS (Tabela 8).

Para comparar os resultados gerais do TSDD-II com o IAH1 sem INF e IAH-PÓS foi utilizado o teste de Mann Whitney, descritos no Gráfico 3.

IAH1 sem INF = Índice de Apneia Hipopneia início do tratamento sem Intubação Nasofaríngea;

IAH-PÓS Índice de Apneia Hipopneia após o tratamento com retirada total da Intubação Nasofaríngea (SALMEN 2015).

Gráfico 3 - Comparação do resultado geral do TSDD-II com o IAH-1 e IAH-PÓS.

A comparação do desenvolvimento infantil de risco ou normal segundo o TSDD-II, não foi estatisticamente significante com o IAH-1 (início do tratamento), $p=0,571$, e IAH-PÓS (após o tratamento) $p=1$. Nas crianças com o desenvolvimento normal a mediana do IAH1 (início do tratamento) foi de 20 e o IQ 25-75% de 15-54; a mediana do IAH-PÓS (após o tratamento) foi 20 e o IQ 25-75% de 12-40. No grupo das crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento a mediana do IAH1 foi de 57, o IQ 25-75% de 38-67, e após o tratamento a mediana do IAH-PÓS foi 23, o IQ 25-75% de 16-41. Entretanto, descritivamente observou-se que a mediana do IAH1 (início do tratamento) das crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento foi maior em relação ao IAH-PÓS (após o tratamento com a retirada definitiva da INF) (Gráfico 3).

A classificação socioeconômica de 6 crianças (75%) era Baixa Superior e de 2 crianças (25%) Média Inferior, apresentadas no Gráfico 1. Para verificar se houve relação entre o resultado do TSDD-II com a classificação Socioeconômica foi utilizado o teste exato de Fisher Gráfico 4. O nível de significância adotado foi de $p<5$.

Gráfico 4 – Associação do Nível Socioeconômico com o resultado geral do TSDD-II.

Não houve associação significativa ($p=0,464$), contudo, observou-se que todas as crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento pertenciam a classificação baixa superior (Gráfico 4).

A fim de estabelecer associação entre o nível de escolaridade dos pais com os resultados gerais do TSDD-II, foi utilizado o Teste Qui Quadrado, exposto, no Gráfico 5 o nível de escolaridade do pai e, no Gráfico 6 o nível de escolaridade da mãe.

*Comp.=completo; Incomp.=incompleto

Gráfico 5 - Associação do resultado geral do TSDD-II com a Escolaridade do Pai.

*Comp.=completo; Incom.=incompleto

Gráfico 6 - Associação do resultado geral do TSDD-II com a Escolaridade da Mãe

Na análise estatística não foi identificada associação significativa dos resultados do TSDD-II em relação ao nível de escolaridade do pai $p=0,272$ e da mãe $p=0,388$. Porém, observou-se que as crianças de pais e mães com ensino superior completo não apresentaram risco para o desenvolvimento (Gráfico 5 e 6).

A análise descritiva da idade dos pais está exposta na Tabela 9.

Tabela 9 – Análise descritiva da idade dos pais

Variáveis	Média	Mediana	Mínimo	Máximo	Desvio Padrão
Idade do Pai	35	33,5	26	51	9
Idade da Mãe	27	29,5	19	34	6

A comparação dos resultados gerais do TSDD-II com a idade do pai e da mãe, mediante o Teste Mann Whitney estão representados no Gráfico 7 e 8 respectivamente.

Gráfico 7 - Comparação da Idade do Pai com o resultado geral do TSDD-II

Não foi observada diferença significativa nos resultados do TSDD-II em relação a idade do pai, $p=0,786$. A mediana da idade dos pais para as crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento foi de 29 anos, o IQ 25-75% foi 27,5-36,5 anos. No grupo de crianças com desenvolvimento normal no TSDD-II a mediana da idade dos pais foi 38 anos, o IQ 25-75% foi 27-39 anos (Gráfico 7).

Gráfico 8 - Comparação da Idade da Mãe com o resultado geral do TSDD-II

Não houve diferença significativa da idade da mãe com o desenvolvimento da criança com SRI no TSDD-II, $p=0,571$, entretanto, notou-se que nas crianças com risco para o desenvolvimento, a mediana e IQ 25% da idade das mães foram de 19 anos, enquanto a mediana da idade das mães das crianças desenvolvimento normal foi de 31 anos e o IQ 25% de 28 anos, logo descritivamente as crianças das mães com idades inferiores apresentaram maior risco para o desenvolvimento (Gráfico 8).

6 Discussão

6 DISCUSSÃO

Quando se trata de um estudo sobre o desenvolvimento infantil evidencia-se a necessidade de uma abordagem ampla das oportunidades disponíveis no ambiente em que a criança vive, pois são vários os fatores envolvidos no desenvolvimento da mesma.

Embora os processos básicos de desenvolvimento humano sejam geneticamente programados, a expressão gênica é modificada por ambientes passados e presentes (HALFON; HOCHSTEIN, 2002).

Fatores ambientais, socioeconômicos e biológicos podem influenciar tanto no desenvolvimento como no crescimento da criança (ROCHA et al., 2016).

Na maioria das vezes não se pode estabelecer uma única causa, como fator de risco, mas uma associação de diversas etiologias (FIGUEIRAS et al., 2005). Portanto o desenvolvimento infantil é resultante das condições familiares, bem como da assistência recebida pelos serviços de educação e saúde (SILVA; ENGSTRON; MIRANDA, 2015).

O presente estudo demonstrou que na comparação entre o grupo de crianças com Sequência de Robin Isolada com as crianças típicas não houve associação estatística nos domínios testados pelo TSDD-II, ou seja, as crianças com Sequência de Robin isolada apresentaram o desenvolvimento semelhante às de crianças que não tinham comorbidades físicas, síndromes genéticas e doenças respiratórias, ambos os grupos apresentaram risco para o desenvolvimento de 37,5%.

Quando comparado o risco para o desenvolvimento em relação ao sexo da criança, não observou associação estatística, porém, todas as crianças com SRI que apresentaram risco no TSDD-II eram do sexo feminino diferentemente dos estudos de (BARROS et al., 2010; MOURA, et al., 2010; BRAGA; RODOVALHO; FORMIGA, 2011; CARNEIRO; BRITO; SANTOS, 2011).

É relevante informar que o HRAC trabalha com uma equipe multidisciplinar com profissionais da Medicina, Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Fonoaudiologia, Nutrição, Serviço Social, Psicologia, Enfermagem, entre outros, todos especializados no tratamento e reabilitação de indivíduos com anomalias craniofaciais e/ou síndromes associadas, e todas as crianças tiveram intervenções com esses profissionais durante as internações que ocorreram ao longo dos

primeiros anos de vida. Período que o encéfalo se desenvolve rapidamente e constitui-se uma janela de oportunidade para que o desenvolvimento seja adequado e proporcione uma boa qualidade de vida (WHO, 2012). Quando identificado alterações no desenvolvimento tiveram intervenções precoces com esses profissionais incentivando a prevenção dos distúrbios no desenvolvimento.

Ao comparar o desempenho das crianças com SRI, na qual, 37,5% apresentaram risco para o desenvolvimento, com os estudos realizados em várias regiões do Brasil que avaliaram crianças da educação infantil sem queixas de alteração no desenvolvimento, por meio, do TSDD-II o risco para o desenvolvimento variou de 12% a 46,3% (HALPERN et al. 2002; BRITO et al. 2011; CARNEIRO; BRITO; SANTOS, 2011; PINTO et al. 2015; COELHO et al. 2016;). Sugere-se que o desenvolvimento das crianças com SRI está dentro do esperado da população brasileira.

Halpern et al. (2002) avaliaram 1363 crianças aos 12 meses de idade nos hospitais de Pelotas do Rio Grande do Sul e 34% apresentaram suspeita de atraso para o desenvolvimento. Brito et al. (2011) avaliaram 438 crianças de quatro e cinco anos, da rede municipal de educação infantil de Feira de Santana na Bahia o desempenho anormal no desenvolvimento neuropsicomotor foi de 46,3%. Na região metropolitana do Vale do Aço de Minas Gerais, avaliaram 25 crianças de até 2 anos de idade matriculadas em uma creche, e 12% apresentaram resultados suspeitos no TSDD-II. (CARNEIRO; BRITO; SANTOS, 2011). Das 130 Crianças da região Sul de São Paulo com idades entre 24 e 60 meses matriculadas em pré-escola municipal, 25,3% tiveram risco para o desenvolvimento (PINTO et al., 2015). Coelho et al. (2016) avaliaram 282 crianças até 36 meses da rede pública escolar, numa comunidade do Rio Grande do Sul e a prevalência foi de 32% de crianças com suspeita para o atraso no desenvolvimento.

Em relação à área da linguagem os itens de falha apresentados nas crianças com SRI foram: “fala metade compreensível”, “nomeia 4 figuras”, “conhece 2 adjetivos”, “uso de 2 objetos”, “uso de 3 objetos”, “fala totalmente compreensível” e “define 5 palavras”. Os itens “fala metade compreensível” e “fala totalmente compreensível” foram analisados com dificuldades e não foram considerados atrasos quando as crianças apresentaram distúrbios articulatórios compensatórios como o golpe de glote e fala anasalada decorrentes da disfunção velofaríngea.

A fala é considerada um dos principais desfechos do reparo do palato. Embora o reparo da fissura de palato seja geralmente realizado no primeiro ano de vida, as crianças continuam apresentando dificuldades de fala (FREDERICKSON; CHAPMAN; HARDIN-JONES, 2006). Morris e Ozanne (2003) relataram que as crianças com fissura de palato com 3 e 4 anos de idade apresentaram atraso na área da linguagem expressiva e padrões fonológicos desordenados. Abdel (2013) relatou que palatoplastia precoce antes do desenvolvimento da fala favorece melhores resultados.

Não obteve diferença estatística na área da linguagem entre os grupos, entretanto, descritivamente permaneceu ligeiramente mais afetada no GSRI, a mediana foi de 36 meses comparado ao GC que apresentou mediana de 42 meses de idade no TSDD-II, essa informação é relevante clinicamente para profissionais intervirem precocemente. O mesmo aconteceu no estudo de Thouvenin et al (2013) nas crianças com 15 meses de idade, os escores de linguagem foram inferiores à média, assim como os escores de vocabulário aos 3 anos para a metade das crianças, porém não teve diferença significativa com o grupo comparativo. Morris e Ozanne (2003) sugeriram que o déficit na área da linguagem em crianças com fissura de palato pode ser decorrente do déficit anatômico, atraso linguístico e transtorno da linguagem. Já Frederickson, Chapman e Hardin-Jones (2006) relataram que esse déficit pode ser decorrente da falta de estímulos, pela própria alteração da fala ou timidez, fazendo com que a criança seja menos responsiva nas conversas.

Rocha et al. (2016) relataram que as variáveis ambientais demonstram maior associação aos domínios do desenvolvimento, cognitivo e linguagem expressiva. Quando analisado os estudos brasileiros que utilizaram o TSDD - II nas avaliações de crianças típicas observou-se também maior concentração de atrasos na área da linguagem. (HALPERN et al., 2002; BISCEGLI et al., 2007; MARIA-MENGEL; LINHARES, 2007; BRAGA; RODOVALHO; FORMIGA, 2011; BRITO et al., 2011).

Nas áreas, Pessoal-Social, Motor fino adaptativo e Motor grosso não mostraram significância quando comparado a idade do ultimo item realizado com exatidão com as crianças do grupo comparativo.

Na área Pessoal Social do TSDD-II avalia as reações das crianças no ambiente social que ela vivencia, em relação as atividades do cotidiano, como auto-

cuidado e convívio social (FRANKENBURG; DODDS, 1990). Os itens de falha apresentados nas crianças com SRI foram: “põe roupas”, “escova os dentes com supervisão”, “nomeia amigo” e “veste camiseta”.

A avaliação da área motor fino adaptativo na faixa etária avaliada verifica a capacidade da criança nas atividades manuais, os itens de falha apresentados nas crianças com SRI foram: “imita linha vertical” e “torre de 8 cubos”.

As atividades da área motor grosso do TSDD-II verificam o controle motor, equilíbrio dinâmico e estático. Nenhuma criança com SRI apresentou atenção e/ou atraso.

Portanto, os resultados do TSDD-II sugerem que o tratamento com a INF nos casos graves de SRI favorece o desenvolvimento infantil adequado, corroborando com os achados de Alencar et al. (2017).

A INF foi indicada para todas as crianças quando lactentes, o tempo médio de uso foi desse dispositivo foi de 43 dias. Todos receberam alta hospitalar com a INF para tratamento domiciliar e a retirada definitiva da INF foi realizada se em 24 horas não resultasse em crises de cianose ou apneia e queda da saturação de oxigênio para valores menores ou iguais a 90% ou piora da aceitação dos alimentos, de acordo com o protocolo único de tratamento. (MARQUES, 2005; SALMEN, 2015). A INF tem sido utilizada há anos no HRAC-USP para tratar obstrução respiratória grave de lactentes com SR, é considerado um procedimento não cirúrgico seguro e eficaz principalmente nos casos de SRI (MARQUES et al., 2001; MONDINI et al., 2009; SALMEN; MARQUES, 2015).

Ainda quando lactentes três (3) crianças foram diagnosticadas com o Tipo I e cinco (5) do Tipo II de obstrução respiratória. Os sintomas respiratórios, de duas (2) crianças foram moderados e de seis (6) crianças graves, após o tratamento exclusivo da INF todos os lactentes apresentaram melhora clínica dos sintomas respiratórios, que passaram de graves e moderados para leves e ausentes, apesar da melhora clínica não foi observado estatisticamente melhora evolutiva da apneia obstrutiva moderada e grave, por meio, do exame de polissonografia. (SALMEN, 2015).

Em relação ao tempo de uso da Sonda Nasogástrica observou-se descritivamente que quanto maior o período de tempo com esse dispositivo para alimentação, a criança apresentou maior risco para o desenvolvimento. Devido o número amostral insuficiente não se pode confirmar estatisticamente a relação entre

a gravidade das dificuldades alimentares com o desenvolvimento infantil das crianças com SRI.

Nesse estudo observou-se descritivamente na comparação do resultado geral do TSDD-II que a mediana do índice de Apneia-hipopneia (IAH1) no início do tratamento foi maior nas crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento. Não houve correlação entre os índices de Apneia-hipopneia (IAH1 e IAH-PÓS) com o risco para o desenvolvimento nas áreas pessoal social, motor fino adaptado, linguagem e motor grosso nas crianças com SR, embora, os dados não apresentem diferença estatística significativa, é relevante destacar que o tamanho da amostra reduzida deve ser ponderado na interpretação dos resultados. A literatura atual tem relatado sobre a importância do diagnóstico e tratamento precoce dos distúrbios do sono para o desenvolvimento neurológico e sistema cardiovascular (BOURKE et al., 2011; REDDY, 2015; HUNTER et al., 2016; SONG et al., 2016; KHAYAT; BIN-HASSAN; AL-SALEH, 2017; HORNE et al., 2017). Portanto essas crianças necessitam de avaliações e cuidados clínicos rigorosos com uma equipe multidisciplinar especializada. Pois intervenções precoces e efetivas favorecem proteção para o desenvolvimento infantil (RICHTER et al., 2017).

Na anamnese da criança além de considerar as características individuais é pertinente avaliar as exposições dos fatores de risco ambientais que podem ser relevantes para o seu desenvolvimento (KING; GLASCOE, 2003). Considerando que a neuroplasticidade nos primeiros anos de vida é fruto da interação entre as características biológicas e oportunidades de experiência dos indivíduos (ZEPPONE et al., 2012; WACHS et al., 2014).

Em relação ao nível socioeconômico a literatura sugere que famílias com perfis socioeconômicos favorecidos podem promover um ambiente adequado com fácil acesso a saúde e educação. Todas as crianças pertenciam a classificação baixa superior e média inferior, não houve diferencia significativa $p=0,464$, entretanto, descritivamente observou-se que todas as crianças com SRI que apresentaram risco no TDSS-II eram do nível socioeconômico baixa superior, logo a classe socioeconômica menos favorecida dessas famílias não deve ser ignorada, pois é um fator de risco importante para o desenvolvimento (LEWIS et al., 1988; HALFON; HOCHSTEIN, 2002; MOURA et al., 2010; PAIVA et al., 2010; BARROS; EWERLING, 2016; FROES ASMUS et al., 2016; ROCHA et al., 2016; BLACK et al., 2017; RICHTER et al., 2017).

De forma meramente descritiva quanto escolaridade e a idade dos pais observou-se que nenhuma criança apresentou risco quando os pais tinham ensino superior completo e no geral o desempenho no TDSS-II foi melhor. Em relação a idade dos pais, observou-se principalmente que mães com idade mais avançada durante a concepção (mediana 31 anos) o desempenho das crianças com SRI no TDSS-II foi melhor quando comparado com mães com idade inferiores (mediana 19 anos), talvez essa diferença possa ser justificada pelo nível de escolaridade, gravidez não planejada, estrutura financeira, entre outras. Estudos têm apontado influencias quanto a idade e escolaridade materna, mães com idades inferiores aumenta o risco para o desenvolvimento (FIGUEIREDO; PACHECO; MAGARINHO, 2005; DIAS; TEIXEIRA, 2010; ZEPPONE et al., 2012). Em contrapartida, quanto maior nível de escolaridade da mãe favorece o desenvolvimento por proporcionarem ambientes estimulantes a seus filhos (HALPERN et al., 2002; ANDRADE et al., 2005; BARROS et al., 2010; ZERBETO; CORTELO; FILHO, 2015).

Como já apontado o processo do desenvolvimento infantil é amplo e complexo, portanto sabe-se que as crianças com SRI estão expostas a diversos fatores de risco. Quando comparado o desenvolvimento atual das crianças com SRI com o grupo comparativo por meio do TSDD-II, não foi observado diferença significativa, portanto, sugere-se que a ocorrência da AOS na ausência de sintomas clínicos de obstruções respiratórias não interferiu no desenvolvimento dessas crianças tratadas exclusivamente com a INF para a obstrução das vias aéreas e, tiveram intervenções precoces com uma equipe multidisciplinar quando ficaram internados na Unidade de Cuidados especiais do HRAC-USP. Todos os pais foram orientados por meio de manuais e treinamentos específicos em relação ao desenvolvimento e cuidados com seus filhos.

Como limitações do estudo podem ser apontadas, o número reduzido da amostra que prejudicou a análise estatística, desse modo, a interpretação dos resultados deve ser considerada. O ato de usar uma amostra de conveniência em relação as idades das crianças para o GC que, apesar da heterogenia em características geográficas da cidade de Bauru e região, pode não ser totalmente representativa. Outra limitação é que a avaliação em um ambiente hospitalar em um único momento, não permite que seja determinada de forma definitiva o atraso, mas alerta para possíveis indícios de risco para o desenvolvimento.

7 Conclusões

7 CONCLUSÕES

A prevalência de risco para o desenvolvimento de crianças com sequência de Robin foi de 35,5% no TSDD-II.

Na comparação do desempenho entre o grupo de crianças com sequência de Robin e crianças do grupo comparativo, quanto ao desempenho pessoal-social, motor fino adaptativo, linguagem e motor grosso não houve diferenças estatísticas. Embora os dados não apresentem tal diferença à área da linguagem foi inferior nas crianças com sequência de Robin isolado.

As crianças que fizeram uso prolongado da sonda nasogástrica tiveram maior risco para o desenvolvimento, o que não foi observado com o uso prolongado da intubação nasofaríngea.

Os resultados sugerem que os índices de apneia-hipopneia das crianças com sequência de Robin isolada quando lactentes não interferiram em suas habilidades atuais.

O nível socioeconômico mais elevado, a idade avançada das mães e o nível de escolaridade superior dos responsáveis podem influenciar positivamente no desenvolvimento das crianças com sequência de Robin isolada.

Referências

REFERÊNCIAS

- Abel F, Bajaj Y, Wyatt M, Wallis C. The successful use of the nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence: an 11-year experience. *Arch Dis Child*. 2012;97(4):331-4.
- Abdel-Aziz M. Speech outcome after early repair of cleft soft palate using Furlow technique. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(1):85-8.
- About FE, Yousafzai AK. Very Early Childhood Development. In: Black RE, Laxminarayan R, Temmerman M, Walker N, editors. *Reproductive, Maternal, Newborn, and Child Health: Disease Control Priorities, Third Edition (Volume 2)*. Washington (DC): The International Bank for Reconstruction and Development / The World Bank; 2016. Apr 5 Chapter 13.
- Alencar TRR. O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com Sequência de Robin isolada. Tese (Doutorado – Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas). Hospital de Reabilitação Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2014.
- Alencar TRR, Marques IL, Bertucci A, Prado-Oliveira R. Neurological Development of Children With Isolated Robin Sequence Treated With Nasopharyngeal Intubation in Early Infancy. *Cleft Palate Craniofac J*. 2017;54(3):256-261.
- American Academy of Pediatrics. Screening Infants and Young Children for Developmental Disabilities. *Pediatrics*. 1994;93(5).
- Andrade SA, Santos DN, Bastos AC, Pedromônico MRM, Almeida-Filho N, Barreto ML. Ambiente familiar e desenvolvimento cognitivo infantil: uma abordagem epidemiológica. *Rev Saud Pub*. 2005;39(4):606-611.
- Araujo LB, Mélo TR, Israel VL. Low birth weight, family income and paternal absence as risk factors in neuropsychomotor development. *J Hum Growth Dev*. 2017; 27(3):272-80.
- Bangiyev JN, Traboulsi H, Abdulhamid I, Rozzelle A, Thottam PJ. Sleep architecture in Pierre-Robin sequence: The effect of mandibular distraction osteogenesis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;89:72-5.
- Barros AJ, Ewerling F. Early childhood development: a new challenge for the SDG era. *Lancet Glob Health*. 2016;4(12):e873-e874.
- Barros AJ, Matijasevich A, Santos IS, Halpern R. Child development in a birth cohort: effect of child stimulation is stronger in less educated mothers. *Int J Epidemiol*. 2010;39(1):285-94.
- Basart H, van Oers HA, Paes EC, Breugem CC, Don Griot JP, van der Horst CM,

- Haverman L, Hennekam RC. Health-related quality of life in children with Robin sequence. *Am J Med Genet A*. 2017;173(1):54-61.
- Black MM, Walker SP, Fernald LCH, Andersen CT, DiGirolamo AM, Lu C, et al. Early childhood development coming of age: science through the life course. *The Lancet*. 2017;389(10064):77-90.
- Biscegli TS, Polis LB, Santos LM, Vicentin M. Avaliação do estado nutricional e do desenvolvimento neuropsicomotor em crianças freqüentadoras de creche. *Rev Paul Pediatr*. 2007;25(4):337-342.
- Bourke R, Anderson V, Yang JS, Jackman AR, Killedar A, Nixon GM, et al. Cognitive and academic functions are impaired in children with all severities of sleep-disordered breathing. *Sleep Med*. 2011;12(5):489-96
- Braga AKP, Rodovalho JC, Formiga CKMR. Evolução do crescimento e desenvolvimento neuropsicomotor de crianças pré-escolares de zero a dois anos do município de Goiânia (GO). *Ver Bras Crescimento Desenvolv Hum*. 2011;21(2): 230-239.
- Breugem CC, Evans KN, Poets CF, Suri S, Picard A, Filip C, Paes EC, Mehendale FV, Saal HM, Basart H, Murthy J, Joosten KF, Speleman L, Collares MV, van den Boogaard MJ, Muradin M, Andersson ME, Kogo M, Farlie PG, Don Griot P, Mossey PA, Slator R, Abadie V, Hong P. Best Practices for the Diagnosis and Evaluation of Infants With Robin Sequence: A Clinical Consensus Report. *JAMA Pediatr*. 2016;170(9):894-902.
- Brito CML, Vieira GO, Costa MCO, Oliveira NF. Desenvolvimento neuropsicomotor: o teste de Denver na triagem dos atrasos cognitivos e neuromotores de pré-escolares. *Cad Sau Pub*. 2011; 27(7):1403-1414.
- Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg*. 1983; 36(4):434-437.
- Bütow KW, Morkel JA, Naidoo S, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: Subdivision, data, theories, and treatment - Part 2: Syndromic and nonsyndromic Pierre Robin sequence. *Ann Maxillofac Surg*. 2016;6(1):35-7.
- Camacho M, Noller MW, Zaghi S, Reckley LK, Fernandez-Salvador C, Ho E, Dunn B, Chan DK. Tongue-lip adhesion and tongue repositioning for obstructive sleep apnoea in Pierre Robin sequence: A systematic review and meta-analysis. *J Laryngol Otol*. 2017;131(5):378-383.
- Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg*. 1994;93(5):934-42.
- Carneiro JM, Brito APB, Santos MEA. Children development evaluation in a child

day-care center via the Denver II Scale. *Rev Min Enferm.* 2011; 15(2): 174-180.

Cielo CM, Montalva FM, Taylor JA. Craniofacial disorders associated with airway obstruction in the neonate. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21(4):254-62.

Coelho R, Ferreira JP, Sukiennik R, Halpern R. Child development in primary care: a surveillance proposal. *Jornal De Pediatria.* 2016;92(5):505-11.

Cohen MM Jr. The Robin anomalad: its nonspecific, and associated syndromes. *J Oral Surg* 1976;34:587–593.

Cohen SM, Greathouse ST, Rabbani CC, O'Neil J, Kardatzke MA, Hall TE, Bennett WE Jr, Daftary AS, Matt BH, Tholpady SS. Robin sequence: what the multidisciplinary approach can do. *J Multidiscip Healthc.* 2017;10:121-132.

Cole A, Lynch P, Slatore R. A new grading of Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2008;45(6):603-6.

Côté A, Fanous A, Almajed A, Lacroix Y. Pierre Robin sequence: review of diagnostic and treatment challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(4):451-64.

Dell'Agnolo CM, Cyr C, de Montigny F, Carvalho MDD, Pelloso SM. Pregnancy after Bariatric Surgery: Obstetric and Perinatal Outcomes and the Growth and Development of Children. *Obesity Surgery.* 2015;25(11):2030-9.

Dias ACG, Teixeira MAP. Gravidez na adolescência: um olhar sobre um fenômeno complexo. *Paidéia.* 2010;20(45):123-131.

Drescher FD, Jotzo M, Goelz R, Meyer TD, Bacher M, Poets CF. Cognitive and psychosocial development of children with Pierre Robin sequence. *Acta Paediatr.* 2008;97(5):653-6.

Dulfer K, van Lieshout MJ, van der Schroeff MP, Koudstaal MJ, Mathijssen IM, Wolvius EB, Joosten KF. Quality of life in children with Robin Sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;86:98-103.

Dworkin PH. British and American recommendations for developmental monitoring: the role of surveillance. *Pediatrics.* 1989; 84(6):1000–10.

Elliott MA, Studen-Pavlovich DA, Ranalli DN. Prevalence of select pediatric conditions in children with Pierre Robin sequence. *Odontopediatria.* 1995; 17(2):106-111.

Eickmann SH, Emond AM, Lima M. Evaluation of child development: beyond the neuromotor aspect. *J Pediatr (Rio J).* 2016;92(3 Supl 1):S71-83.

Epstein LJ, Kristo D, Strollo PJ Jr, Friedman N, Malhotra A, Patil SP, Ramar

K, Rogers R, Schwab RJ, Weaver EM, Weinstein MD; Adult Obstructive Sleep Apnea Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. Clinical guideline for the evaluation, management and long-term care of obstructive sleep apnea in adults. *J Clin Sleep Med*. 2009;5(3):263-76.

Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics*. 2011;127(5):936-48.

Figueiras AC, Souza ICN, Rios VG, Benguigui Y. Manual para vigilância do desenvolvimento infantil no contexto do AIDPI. Washington (DC): OPAS; 2005.

Figueiredo B, Pacheco AP, Magarinho R. Grávidas adolescentes e grávidas adultas: diferentes circunstâncias de risco?. *Acta Med Port*. 2005;18(2):97-105.

Frankenburg WK, Dodds JB. The Denver developmental screening test. *J Pediatr*. 1967; 71(2):181-91.

Frankenburg WK, Dodds JB, editors. Denver II technical manual. Denver: Denver Developmental Materials Inc.; 1990.

Frankenburg WK, Dodds JB, editors. Denver II training manual. Denver: Denver Developmental Materials Inc.; 1990.

Frankenburg WK, Dodds JB, Archer P, Shapiro H, Bresnick B. The Denver II: a major revision and restandardization of the Denver Developmental Screening Test. *Pediatrics*. 1992 Jan;89(1):91-7.

Frederickson MS, Chapman KL, Hardin-Jones M. Conversational skills of children with cleft lip and palate: a replication and extension. *Cleft Palate Craniofac J*. 2006;43(2):179-88.

Freeman MK, Manners JM. Cor pulmonale and the Pierre Robin anomaly: airway management with a nasopharyngeal tube. *Anaesthesia*. 1980; 35(3):282-6.

Froes Asmus CI, Camara VM, Landrigan PJ, Claudio L. A Systematic Review of Children's Environmental Health in Brazil. *Ann Glob Health*. 2016;82(1):132-48.

Gangopadhyay N, Mendonca DA, Woo AS. Pierre Robin Sequence. *Seminars in Plastic Surgery*. 2012;26(2):76-82.

Glascoe FP, Byrne KE, Ashford LG, Johnson KL, Chang B, Strickland B. Accuracy of the Denver-II in developmental screening. *Pediatrics*. 1992;89(6 Pt 2):1221-5.

Gómez OJ, Barón OI, Peñarredonda ML. Pierre Robin Sequence: An Evidence-Based Treatment Proposal. *J Craniofac Surg*. 2018;29(2):332-338.

Graciano MIG. Estudo socioeconômico: um instrumento técnico operativo. 2a ed. São Paulo: Veras; 2013.

Halfon N, Hochstein M. Life course health development: an integrated framework for developing health, policy, and research. *Milbank Q.* 2002;80(3):433-79.

Halpern, R., Figueiras, A.C. Environmental influences on child mental health. *J Pediatr (Rio J).* 2004;80(2):S104–S110.

Halpern R, Giugliani ERJ, Victora CG, Barros FC, Horta BL. Risk factors for suspicion of developmental delays at 12 months of age. *Rev Chil Pediatr.* 2002; 73(5):529-539.

Hanson JW, Smith DW. U-shaped palatal defect in the Robin anomalad: developmental and clinical relevance. *J Pediatr.* 1975;87(1):30-33.

Holder-Espinasse M, Abadie V, Cormier-Daire V, Beyler C, Manach Y, Munnich A, Lyonnet S, Couly G, Amiel J. Pierre Robin sequence: a series of 117 consecutive cases. *J Pediatr.* 2001;139(4):588-90.

Horne RSC, Roy B, Walter LM, Biggs SN, Tamanyan K, Weichard A, Nixon GM, Davey MJ, Ditchfield M, Harper RM, Kumar R. Regional Brain Tissue Changes and Associations with Disease Severity in Children with Sleep Disordered Breathing. *Sleep.* 2017; 41(2):1-10.

Hunter SJ, Gozal D, Smith DL, Philby MF, Kaylegian J, Kheirandish-Gozal L. Effect of Sleep-disordered Breathing Severity on Cognitive Performance Measures in a Large Community Cohort of Young School-aged Children. *Am J Respir Crit Care Med.* 2016;194(6):739-47.

Izumi K, Konczal LL, Mitchell AL, Jones MC. Underlying genetic diagnosis of Pierre Robin sequence: retrospective chart review at two children's hospitals and a systematic literature review. *J Pediatr.* 2012;160(4):645-650.

Jakobsen LP, Knudsen MA, Lespinasse J, Garcia Ayuso C, Ramos C, Fryns JP, et al. The genetic basis of the Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43(2):155-9.

Jeresaty RM, Huszar RJ, Basu S. Pierre Robin syndrome. Cause of respiratory obstruction, cor pulmonale, and pulmonary edema. *Am J Dis Child.* 1969; 117(6):710-6.

Kam K, McKay M, MacLean J, Witmans M, Spier S, Mitchell I. Surgical versus nonsurgical interventions to relieve upper airway obstruction in children with Pierre Robin sequence. *Can Respir J.* 2015;22(3):171-5.

Kapp-Simon KA, Krueckeberg S. Mental development in infants with cleft lip

- and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2000;37(1):65-70.
- Khayat A, Bin-Hassan S, Al-Saleh S. Polysomnographic findings in infants with Pierre Robin sequence. *Ann Thorac Med.* 2017;12(1):25-29.
- King TM, Glascoe FP. Developmental surveillance of infants and young children in pediatric primary care. *Curr Opin Pediatr.* 2003;15(6):624-9.
- Lee JJ, Thottam PJ, Ford MD, Jabbour N. Characteristics of sleep apnea in infants with Pierre-Robin sequence: Is there improvement with advancing age? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(12):2059-67.
- Lewis RJ, Dlugokinski EL, Caputo LM, Griffin RB. Children at risk for emotional disorders: Risk and resource dimensions. *Clinical Psychology Review.* 1988;8(4):417-40.
- MacLean JE, Fitzsimons D, Fitzgerald DA, Waters KA. The spectrum of sleep-disordered breathing symptoms and respiratory events in infants with cleft lip and/or palate. *Arch Dis Child.* 2012;97(12):1058-63.
- Manica D, Schweiger C, Sekine L, Fagundes SC, Kuhl G, Collares MV, Marostica PJ. The role of flexible fiberoptic laryngoscopy in Robin Sequence: A systematic review. *J Craniomaxillofac Surg.* 2017;45(2):210-215.
- Maria-Mengel MRS, Linhares MBM. Fatores de risco para problemas de desenvolvimento infantil. *Rev. Latino-Am. Enfermagem.* 2007; 15 (spe): 837-842
- Marques IL. Crescimento de crianças portadoras de Sequência de Robin isolada de zero a um ano de idade. Ribeirão Preto. Tese - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; 1995.
- Marques, I. L. Sequência de Pierre Robin: diagnóstico e abordagens terapêuticas. In: Curso de Anomalias Congênitas Labiopalatinas; Bauru-SP. Universidade de São Paulo, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, 2011.
- Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of isolated Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1998;35(6):517-25.
- Marques IL, Bettiol H, de Souza L, Barbieri MA, Bachega MI. Longitudinal study of the growth of infants with isolated Robin sequence considered being severe cases. *Acta Paediatr.* 2008 Mar;97(3):371-5.
- Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Barbieri MA, Bettiol H, Gutierrez MR. Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J.* 2001;38(2):171-8.
- Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Robin sequence: a single treatment protocol. *J Pediatr.* 2005;81(1):14-22.

Marques IL, Prado-Oliveira R, Leirião VH, Jorge JC, de Souza L. Clinical and fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing in Robin sequence treated with nasopharyngeal intubation: the importance of feeding facilitating techniques. *Cleft Palate Craniofac J*. 2010 Sep;47(5):523-9.

Mendonca B, Sargent B, Fethers L. Cross-cultural validity of standardized motor development screening and assessment tools: a systematic review. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 2016;58(12):1213-22.

Mondini CC, Marques IL, Fontes CM, Thomé S. Nasopharyngeal intubation in Robin sequence: technique and management. *Cleft Palate Craniofac J*. 2009;46(3):258-61.

Morris H, Ozanne A. Phonetic, phonological, and language skills of children with a cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003;40(5):460-70.

Moura DR, Costa JC, Santos IS, Barros AJ, Matijasevich A, Halpern R, Dumith S, Karam S, Barros FC. Risk factors for suspected developmental delay at age 2 years in a Brazilian birth cohort. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2010;24(3):211-21.

Murage KP, Costa MA, Friel MT, Havlik RJ, Tholpady SS, Flores RL. Complications associated with neonatal mandibular distraction osteogenesis in the treatment of Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2014;25(2):383-7.

OPAS. Organização Pan-Americana da Saúde. Manual para Vigilância do Desenvolvimento Infantil no contexto da AIDPI. Washington: OPAS; 2005.

Paes EC, van Nuenen DP, Basart H, Don Griot JP, van Hagen JM, van der Horst CM, van den Boogaard MJ, Breugem CC. 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. *Am J Med Genet A*. 2015;167A(9):1972-82.

Paiva GS, Lima ACVMS, Lima MC, Eickmann SH. The effect of poverty on developmental screening scores among infants. *São Paulo Med. J*. 2010;128(5):276-283.

Panceri C, Pereira KRG, Valentini NC. The motor intervention as delays prevention factor in motor and cognitive development of infants during the hospital stay. 2017;25(3):469-79.

Pasyayan HM, Lewis MB. Clinical experience with the Robin Sequence. *Cleft Palate J*. 1984; 21: 270-76.

Pereira KRG, Sacconi R, Valentini NC. Cognição e ambiente são preditores do desenvolvimento motor de bebês ao longo do tempo. *Fisioter. Pesqui*. 2016;23(1):59-67.

Pinto FCA, Isotani SM, Sabatés AL, Perissinoto J. Denver II: comportamentos propostos comparados aos de crianças paulistanas. *Rev CEFAC*. 2015;17(4):1262-

9.

Poswillo D. The etiology and surgery of cleft palate with micrognathia. *Ann R Coll Surg Engl*. 1968; 43(2): 61–88.

Printzlau A, Andersen M. Pierre Robin sequence in Denmark: a retrospective population-based epidemiological study. *Cleft Palate Craniofac J*. 2004;41(1):47-52.

Reddy VS. Evaluation of upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence and the role of polysomnography--Review of current evidence. *Paediatr Respir Rev*. 2016;17:80-7.

Resnick CM, Dentino K, Katz E, Mulliken JB, Padwa BL. Effectiveness of Tongue-lip Adhesion for Obstructive Sleep Apnea in Infants With Robin Sequence Measured by Polysomnography. *Cleft Palate Craniofac J*. 2016;53(5):584-8.

Ribeiro CC, Pachelli MRO, Amaral NCO, Lamônica DAC. Habilidades do desenvolvimento de crianças prematuras de baixo peso e muito baixo peso. *CoDAS*. 2017;29(1):e20160058.

Richter LM, Daelmans B, Lombardi J, Heymann J, Boo FL, Behrman JR, et al. Investing in the foundation of sustainable development: pathways to scale up for early childhood development. *Lancet*. 2017;389(10064):103-18.

Rocha NK, Souza MRL, Teixeira RA, Pinto PA. Growth and development and their environmental and biological determinants. *J Pediatr*. 2016;92(3):241-50.

Robin P. La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. *Bull Acad Natl Med*. 1923;89(38):37-41.

Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am J Dis Child*. 1934;48(3):541-547.

Sabino AT, Souza E, Goulart AL, Lima AM, Sass N. High Blood Pressure during Pregnancy is not a Protective Factor for Preterm Infants with Very Low Birth Weight. A Case-Control Study. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2017;39(4):155-61.

Salmen ICDM. Avaliação da dificuldade respiratória na sequência de Robin: estudo clínico e polissonográfico. Bauru. Tese (Doutorado – Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas). Hospital de Reabilitação Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2015.

Salmen ICDM, Marques IL. In situ and home care nasopharyngeal intubation improves respiratory condition and prevents surgical procedures in early infancy of severe cases of Robin Sequence. *Biomed Res Int*. 2015;2015:608905.

Santos RS, Araújo AP, Porto MA. Early diagnosis of abnormal development of

preterm newborns: assessment instruments. *J. Pediatr.* 2008; 84(4): 289-299.

Scott AR, Mader NS. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin sequence. *Laryngoscope.* 2014;124(12):2818-25.

Screening infants and young children for developmental disabilities. American Academy of Pediatrics Committee on Children with Disabilities. *Pediatrics.* 1994 May;93(5):863-5.

Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986;11(2):135-46.

Silva ACD, Engstron EM, Miranda CT. Fatores associados ao desenvolvimento neuropsicomotor em crianças de 6-18 meses de vida inseridas em creches públicas do Município de João Pessoa, Paraíba, Brasil. *Cad Saúde Pública.* 2015;31(9):1881-1893.

Song SA, Tolisano AM, Cable BB, Camacho M. Neurocognitive outcomes after pediatric adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea: A systematic review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;83:205-10.

Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(6):618-23.

Thouvenin B, Djadi-Prat J, Chalouhi C, Pierrot S, Lyonnet S, Couly G, Abadie V. Developmental outcome in Pierre Robin sequence: a longitudinal and prospective study of a consecutive series of severe phenotypes. *Am J Med Genet A.* 2013;161A(2):312-9.

Vatlach S, Mass C, Poets CF. Birth prevalence and initial treatment of Robin sequence in Germany: a prospective epidemiologic study. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:9.

Wachs TD, Georgieff M, Cusick S, McEwen BS. Issues in the timing of integrated early interventions: contributions from nutrition, neuroscience, and psychological research. *Ann N Y Acad Sci.* 2014;1308:89-106.

WHO. Care for Child Development. Improving the care for young children. World Health Organization, Geneva; 2012.

Wright M, Mehendale F, Urquhart D. G96 Epidemiology of Pierre Robin Sequence 2004–2012: a UK regional retrospective review. *Archives of Disease in Childhood.* 2014;99:A41.

Zeppone SC, Volpon LC, Del C LA. Monitoring of child development held in Brazil. *Rev Paul Pediatr.* 2012;30(4):594-599.

Zerbeto AB, Cortelo FM, Filho ÉBC. Association between gestational age and birth weight on the language development of Brazilian children: a systematic review. *Jornal de Pediatria*. 2015;91(4):326-32.

Apêndices

APÊNDICE 1

Serviço de Educação e Terapia Ocupacional

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais, o Sr. (a) _____ por-tador da cédula de identidade _____, responsável pela criança _____, está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa: Habilidades do desenvolvimento de crianças com Sequência de Robin Isolada tratadas exclusivamente com Intubação Nasofaríngea, realizada por Luiza Souza Bukvic, CREFITO-3 nº 206295-F, sob orientação da Dra. Ilza Lazarini Marques, CRM 43414 que tem como objetivo avaliar e comparar o desenvolvimento de crianças com Sequência de Pierre Robin e crianças sem risco para o desenvolvimento.

Primeiramente irei perguntar sobre a história da criança, como foi à gestação, o nascimento e depois do nascimento até o período atual. Depois irei aplicar um questionário para colher as informações sobre o número de pessoas que moram na casa, escolaridade, profissão, renda mensal, como é o lugar que mora. E por último irei aplicar um teste chamado Denver II, para avaliar o desenvolvimento da criança, a avaliação será feita através da observação de alguns comportamentos, por exemplo: se a criança desenha, se alimenta uma boneca, se nomeia figuras como de gato, cachorro, se pula, se chuta bola, entre outros. É necessário que o responsável pela criança esteja presente durante o teste, para responder algumas perguntas que não serão possíveis observar durante o teste, como quantas palavras a criança fala, se alimenta sozinha, entre outras. O tempo de duração de toda a avaliação será de aproximadamente 50 minutos e será realizada individualmente e com horário marcado. Nas crianças com Sequência de Robin Isolada também irei verificar algumas informações que estão escritas no prontuário como, por exemplo, período de internação, se teve alguma complicação durante esse período e os tratamentos realizados.

O benefício esperado com o desenvolvimento do presente estudo constitui em uma importante contribuição referente ao conhecimento do desenvolvimento, se a avaliação mostrar que a criança apresenta qualquer dificuldade no desenvolvimento, que seja algo não esperado de acordo com a idade dela, o responsável será informado e a criança será encaminhada para profissionais e centros específicos de avaliação e tratamento, outro benefício esperado é contribuir com protocolo de tratamento das crianças com Sequência de Robin. Os riscos contidos no presente estudo são mínimos, e pode promover lembranças e sentimentos negativos das situações vividas, e conseqüentemente causar algum tipo de constrangimento. Para minimizar tais riscos, a coleta de dados será realizada em ambiente privativo e individualizado.

O participante não terá qualquer tipo de despesa na participação desta pesquisa, considerando que a avaliação será realizada durante as consultas de retorno com a equipe multidisciplinar do HRAC das crianças com Sequência de Robin, e no período que estiverem na escola ou na igreja das crianças sem risco para desenvolvimento infantil. Sendo assim, não haverá qualquer despesa específica decorrente da participação na pesquisa.

Entretanto, caso ocorra algum dano decorrente da participação no estudo, o participante será devidamente indenizado.

Para qualquer tipo de esclarecimentos e dúvidas sobre sua participação na pesquisa, você poderá entrar em contato com o pesquisador por meio do Endereço Institucional: Rua Sílvio Marchione, 3-20 - Vila Universitária - CEP 17012-900 - Bauru/SP, ou pelo telefone (14) 981767710 e e-mail: luizasbukvic@usp.br. Para denúncias e/ou reclamações, entrar em contato com Comitê de Ética em Pesquisa do HRAC-USP, situado à Rua Sílvio Marchione, 3-20 - Vila Universitária - CEP 17012-900 - Bauru/SP, de segunda à sexta, das 8 às 18 horas, ou pelo telefone (14) 3235-8421, e-mail: cep@centrinho.usp.br.

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais, após leitura minuciosa das informações constantes neste TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO, devidamente explicada pelos profissionais em seus mínimos detalhes, ciente dos serviços e procedimentos aos quais será submetido, não restando quaisquer dúvidas a respeito do lido e explicado, firma seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO concordando em participar da pesquisa proposta, fica claro que o representante legal do menor, tem garantida a plena liberdade para recusar-se e/ou retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma. Ressalta-se que todas as informações prestadas tornar-se-ão confidenciais e guardadas por força de sigilo profissional (Art. 32 do Código de Ética de Fisioterapia) durante todas as fases da pesquisa.

Por fim, como pesquisadora responsável, comprometo-me a cumprir todas as exigências contidas na resolução do CNS/MS n. 466 de dezembro de 2012, publicada em 13 de junho de 2013.

Por estarmos de acordo com o presente termo elaborado em duas vias, que deverão ser rubricadas em todas as suas páginas e assinadas, ao seu término, assinamos o presente Termo.

Bauru, SP, _____ de _____ de _____.

Assinatura do Responsável pelo menor

Assinatura do Pesquisador

Rubricas:

Participante da pesquisa e/ou responsável legal: _____

Pesquisador Responsável: _____

APÊNDICE 2

FICHA DE ANAMNESE

Identificação

Nome _____ Idade _____
Sexo _____ Naturalidade _____
Nome do responsável _____

História Materna

Idade materna na concepção _____ Idade paterna na concepção _____
Nº de gestações _____. Qual foi a gestação do filho em avaliação _____
Abortos: _____ Quantos: _____ Quando ocorreram: _____
Apresentou alguma patologia durante a gestação: () HAS () Diabetes () Outras
Foram somente durante a gestação _____
Fez uso de algum medicamento: _____ quais: _____
Houve uso de álcool, drogas ou tabaco (quando) _____
Fez acompanhamento pré natal: _____ Presença de hemorragia
(quando) _____
Como foi a gestação: _____

História do Neonato

Idade gestacional do nascimento: () pré termo () termo () pós termo
Tipo de parto: () normal () cesárea () fórceps
Peso: _____ Classificação _____ Comprimento _____ Classificação _____
A criança chorou ao nascimento: _____ Apagar 1' _____
Cor da criança () normal () cianótica () amarelada
Permaneceu internado: _____ quanto tempo e por quê _____
Permaneceu na UTI neonatal _____ quanto tempo e por quê _____
Uso de SNG _____ período _____ Uso de CNF _____ período _____

História do Desenvolvimento.

Com que idade a criança:
Sustentou a cabeça _____
Rolou _____
Sentou com apoio _____
Sentou sem apoio _____
Engatinhou _____
Ficou de pé com apoio _____
Ficou de pé sem apoio _____
Andou sem auxílio _____
Subiu e desceu escadas _____

Correu _____
Pulou _____
Falou primeiras palavras _____
Coordenação motora () normal () alterada
Equilíbrio () normal () alterada
Marcha () normal () alterada _____
Boa comunicação/interação _____
Vai a escola: _____
Tratamentos anteriores e atuais _____
Uso de medicamento _____

Avaliação das atividades da vida diária (AVDs)

Banho () dependente () parcialmente dependente () independente
Vestuário () dependente () parcialmente dependente () independente
Escovação () dependente () parcialmente dependente () independente
Alimentação () dependente () parcialmente dependente () independente

Aspectos musculares

Tônus muscular: () normotonia () hipotonia () hipertonia

Aspectos ortopédicos

Encurtamentos:

Contraturas:

Deformidade:

Aspectos Respiratórios

Via aérea () livre () CNF () TQT

Alguma complicação/patologia respiratória _____

Tratamento _____

Tipo de Tórax () normal () tonel () carinatum () escavatum

Respiração () nasal () oral

Ronco () não () sim

Qualidade do sono () boa () ruim

Desconforto respiratório durante o sono () não () sim

Observação geral:

Pesquisadora _____ Data ____/____/____

Anexos

ANEXO 1

ANEXO 2

QUESTIONÁRIO SOCIODEMOGRÁFICO FAMILIAR

Nome do entrevistado

Escola:

Categorias	Pontos
1 Renda mensal familiar RS_____ () salário mínimos Especificar tipo de rendimento	
2. Número de pessoas que residem na casa Especificar vínculo:	*
3. Escolaridade do(s) responsável (is) a) _____ vínculo: _____ b) _____ vínculo: _____	
4. Habitação e infraestrutura 4.1 Situação: () própria () financiada () alugada () cedida () outros 4.2 Condição: a) Tipo: () tijolos () madeira () tijolos e madeira () outros b) Zona (localização) () rural () urbana c) Infraestrutura: () água encanada () esgoto () fossa () mina () luz elétrica () lamparina () outros d) Condição habitacional: () ótima () boa () regular () insuficiente () precária e) Acomodação: () suficiente () insuficiente. Total de cômodos ____	
5. Profissão atual dos responsáveis (ocupação) a) _____ b) _____	
Classificação socioeconômica: () BI – Baixa inferior () BS – Baixa superior () MI – Média inferior () M - Média () MS – Média Superior () A - Alta Alteração da Tabela: () Sim () Não Esp. _____	00 – 20 21 – 30 31 – 40 41 – 47 48 – 54 55 – 57

(*) Pontuar o maior nível de escolaridade e de ocupação dentre os chefes

Observação: Data:

Pesquisadora:

ANEXO 3

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: Habilidades do desenvolvimento de crianças com Sequência de Robin Isolada tratadas exclusivamente com Intubação Nasofaríngea

Pesquisador: Luiza Souza Bukvic

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 62431116.3.0000.5441

Instituição Proponente: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da USP

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.362.919

Apresentação do Projeto:

Encaminhadas as emendas destacadas nos documentos anexados na Plataforma Brasil, referente à:

- mudança do título (pós banca): de "Análise comparativa do desenvolvimento neuropsicomotor entre crianças com sequência de Pierre Robin isolada e crianças sem anomalias craniofaciais e ou síndromes associadas" para "Habilidades do desenvolvimento de crianças com Sequência de Robin Isolada tratadas exclusivamente com Intubação Nasofaríngea".
- inclusão da Comunidade Evangélica Restaurar, nos municípios de Bauru, Agudos, Piratininga, Piracicaba, Arealva e Rio das Pedras, na ampliação da coleta de dados.
- inclusão dos critérios de exclusão nos grupos do estudo.
- modificação dos objetivos específicos, atendendo às sugestões da banca de qualificação do trabalho.

Objetivo da Pesquisa:

Verificar as habilidades do desenvolvimento infantil em crianças com SRI tratadas exclusivamente com a INF (intubação nasofaríngea).

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Segundo as autoras, os riscos contidos no presente estudo são mínimos, pode promover lembranças e sentimentos negativos das situações vividas, e consequentemente causar algum tipo de constrangimento. Para minimizar tais riscos, a coleta de dados será realizada em ambiente

Endereço: Rua Silvio Marchione, 3-20
Bairro: Vila Nova Cidade Universitária
UF: SP **Município:** BAURU
Telefone: (14)3235-8421 **Fax:** (14)3234-7818 **E-mail:** cephrac@usp.br
CEP: 17.012-900

Continuação do Parecer: 2.362.919

privativo e individualizado. Benefícios: O benefício da pesquisa é a avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor da criança, se está dentro dos padrões de normalidade de acordo com a idade. Caso seja observada alguma anormalidade nos itens examinados, o responsável será informado, orientado e encaminhado para profissionais e centros específicos de avaliação e tratamento.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

As emendas solicitadas foram decorrentes de sugestões da banca de qualificação da pesquisadora visando a melhoria metodológica, sem comprometer a estrutura do projeto de pesquisa original, aprovado por este CEP.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram apresentados:

- Ofício da Emenda
- Informações Básicas
- Projeto de Pesquisa
- TCLE

Recomendações:

Nada a considerar.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Solicitação pertinente, sugerida a aprovação.

Considerações Finais a critério do CEP:

O pesquisador deve atentar que o projeto de pesquisa aprovado por este CEP refere-se ao protocolo submetido para avaliação. Portanto, conforme a Resolução CNS 466/12, o pesquisador é responsável por "desenvolver o projeto conforme delineado", se caso houver alterações nesse projeto, este CEP deverá ser comunicado em emenda via Plataforma Brasil, para nova avaliação.

Cabe ao pesquisador notificar via Plataforma Brasil o relatório final para avaliação. Os Termos de Consentimento Livre e Esclarecidos e/ou outros Termos obrigatórios assinados pelos participantes da pesquisa deverão ser entregues ao CEP. Os relatórios semestrais devem ser notificados quando solicitados no parecer.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_101502	16/10/2017		Aceito

Endereço: Rua Silvio Marchione, 3-20
Bairro: Vila Nova Cidade Universitária **CEP:** 17.012-900
UF: SP **Município:** BAURURU
Telefone: (14)3235-8421 **Fax:** (14)3234-7818 **E-mail:** cephrac@usp.br

Continuação do Parecer: 2.362.919

Básicas do Projeto	_E1.pdf	22:18:05		Aceito
Brochura Pesquisa	Projeto_Pesquisa_Emenda.doc	16/10/2017 22:02:40	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Term_Aquiesc.pdf	16/10/2017 21:54:07	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Of_Emenda.pdf	16/10/2017 21:52:25	Luiza Souza Bukvic	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Luiza_TCLE_Emenda.docx	16/10/2017 21:50:52	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Orçamento	Orcamento_V1.docx	13/01/2017 17:10:48	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Term_Comp_Tornar_Publico_Dest_Mat_V1.pdf	13/01/2017 17:07:57	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Term_Comp_Pesq_Resp_V1.pdf	13/01/2017 17:06:57	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Term_Comp_Manuseio_Inform_V1.pdf	13/01/2017 17:05:29	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Luiza_Carta_Encaminham_V1.pdf	13/01/2017 17:04:37	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Form_Cadastro_HRAC_V1.pdf	13/01/2017 17:04:08	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Carta_Encaminham_projeto.docx	13/01/2017 17:01:40	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Outros	Of_Pendencia.pdf	13/01/2017 16:58:59	Luiza Souza Bukvic	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_V2.docx	13/01/2017 16:57:50	Luiza Souza Bukvic	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_V1.docx	13/01/2017 16:56:31	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Cronograma	Cronograma_V2.docx	13/01/2017 16:55:56	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Cronograma	Cronograma_V1.docx	13/01/2017 16:55:38	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Brochura_Pesquisa_V2.pdf	13/01/2017 16:55:10	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Brochura_Pesquisa_V1.pdf	13/01/2017 16:54:13	Luiza Souza Bukvic	Aceito
Folha de Rosto	FolhaDeRosto.pdf	13/01/2017 11:54:45	Luiza Souza Bukvic	Aceito

Endereço: Rua Silvio Marchione, 3-20

Bairro: Vila Nova Cidade Universitária

CEP: 17.012-900

UF: SP

Município: BAURU

Telefone: (14)3235-8421

Fax: (14)3234-7818

E-mail: cephrac@usp.br

Continuação do Parecer: 2.362.919

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BAURU, 01 de Novembro de 2017

Assinado por:
Renata Paciello Yamashita
(Coordenador)

Endereço: Rua Silvio Marchione, 3-20
Bairro: Vila Nova Cidade Universitária **CEP:** 17.012-900
UF: SP **Município:** BAURU
Telefone: (14)3235-8421 **Fax:** (14)3234-7818 **E-mail:** cephrac@usp.br