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

KAIQUE CESAR DE PAULA SILVA

**Caracterização clínica e sociodemográfica de indivíduos com Sequência de
Robin e Fissura de Palato Isolada**

**BAURU
2018**

KAIQUE CESAR DE PAULA SILVA

Caracterização clínica e sociodemográfica de indivíduos com Sequência de Robin e Fissura de Palato Isolada

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

Área de concentração de Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas.

Orientadora: Dra. Gisele da Silva Dalben

Versão Corrigida

**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. Marco Antonio Zago – Reitor da USP

Dra. Maria Aparecida de Andrade Moreira Machado – Superintendente do HRAC /USP

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

Kaique Cesar de Paula Silva

Bauru, ____ de _____ de _____.

SILVA, Kaique Cesar de Paula

Si38c Caracterização clínica e sociodemográfica de indivíduos
com Sequência de Robin e fissura de palato isolada/ Kaique
Cesar de Paula Silva. Bauru, 2017.

82p.; il.; 30 cm.

Dissertação (Mestrado - Fissura orofaciais e Anomalias
Relacionadas) – Hospital de Reabilitação de Anomalias
Craniofaciais, Universidade de São Paulo.

Orientador: Gisele da Silva Dalben

Descritores: 1. Síndrome de Pierre Robin 2. Fenda Palatina
3. Epidemiologia

FOLHA DE APROVAÇÃO

Kaique Cesar de Paula Silva

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.(a) Dr.(a)

Instituição (Orientador)

Prof.(a) Dr.(a)

Presidente da Comissão de Pós-Graduação do HRAC-USP

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

Agradecimientos

AGRADECIMENTOS

Ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais/ Universidade de São Paulo. É uma honra fazer parte dos que passaram por este centro de estudos que é referência no Brasil e no mundo.

Agradeço a cada funcionário, professor e representante da pós-graduação que com paciência me instruiu por esta jornada.

Em especial aos funcionários da seção de arquivo que a cada dia prestaram auxílio na obtenção dos dados desta pesquisa.

A Capes pelo apoio financeiro recebido.

E por fim agradeço, sem fazer menção, a todos que contribuíram para minha vivência dentro deste maravilhoso Centrinho.

A todos estes dedico um singular:

“MUITO OBRIGADO”.

Dedicatória

DEDICATÓRIA

Primeiramente a Deus, por ser meu mestre, orientador, pai, amigo e por renovar a cada momento minhas forças e disposição para chegar até aqui.

A minha família (Osvaldo, Marcia, Yago, Thiago), devido ao companheirismo e suporte em minha jornada e a cada dia aguentando as lutas comigo. Ah! E não me esqueço do dinheiro investido haha...

À minha orientadora que foi maravilhosa, com muita paciência e atenção tirou minhas dúvidas e me apoiou, com certeza não poderia ter tido alguém melhor para me orientar.

Ao meu amigo e orientador de longa data, Co-Orientador informal e conselheiro Dr. Narciso Almeida Vieira que foi o primeiro a impulsionar este sonho e nas horas difíceis não me deixou desistir.

Aos meus poucos amigos, por acreditarem em minha missão, perguntarem e se importarem mesmo não entendendo muito da área.

E a todas as pessoas que lutam a cada dia em benefício das pessoas com fissuras orofaciais e anomalias relacionadas.

Em especial dedico uma homenagem aos meus queridos avós, que sempre relataram seu orgulho e apoiaram-me a seguir este caminho, pois com meus avós aprendi que quase tudo se pode curar com uma crustola, um carinho sincero e um álcool com arnica.

“Talvez seja este o aprendizado mais difícil: manter-se em movimento permanente, com sua mente em uma renovação constante, seguindo seu caminho e se adaptando às mudanças.”

*Kaique Cesar de Paula Silva
Releitura de Maria Helena Kuhner*

Resumo

Silva KCP. Caracterização clínica e sociodemográfica de indivíduos com Sequência de Robin e Fissura de Palato Isolada [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2018

As anomalias congênitas afetam mundialmente cerca de 5% dos nascidos vivos, dentre as quais as alterações craniofaciais compõem um grupo distinto e complexo que abrange anomalias isoladas e múltiplas, de etiologia genética e multifatorial associadas ou não a síndromes. Dentre estas alterações a Fissura de Palato Isolada e a Sequência de Robin geram significativo impacto sobre a vida de um indivíduo, afetando funções básicas como fala e audição, influenciando de maneira prolongada a saúde do indivíduo, desde uma simples dificuldade de alimentação a problemas respiratórios graves. As pesquisas epidemiológicas e de caracterização de uma população são de extrema importância, pois trazem dados significativos para a ciência básica que favorecem o entendimento das vulnerabilidades e fatores de risco da população em estudo. Por essa razão, esta dissertação tem por objetivo investigar as características clínicas e sociodemográficas de indivíduos com Sequência de Robin (SR), e dos comparados com indivíduos com Fissura de Palato Isolada (FPI), atendidos no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo (HRAC-USP). Trata-se de um estudo descritivo longitudinal retrospectivo, envolvendo análise de prontuários de indivíduos com SR (310) e FPI (335) registrados no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo, Brasil, no período de 2005 a 2015. Os dados foram analisados descritivamente por métodos indutivos nas comparações entre indivíduos com SR e FPI. Para os comparativos foi utilizado o teste Qui-Quadrado. Em caso de significância estatística, o teste dos resíduos ajustados foi aplicado ($> 1,96$). O nível de significância adotado foi definido para um erro alfa de 5% ($p < 0.05$). Quanto aos resultados, na classificação sociodemográfica a renda baixa superior foi predominante. Em relação ao gênero, indivíduos do sexo feminino foram predominantes em ambos os grupos, bem como etnia branca. Nos indivíduos com SR houve predomínio da fissura pós forame incisivo completa (61,3%), enquanto indivíduos com FPI apresentaram predominantemente fissura pós forame incisivo incompleta (60,6 %). Entre os indivíduos com SR, 91% necessitaram de internação para manejo dos problemas respiratórios no primeiro ano de vida. Os indivíduos com SR apresentaram maior frequência de problemas respiratórios infecciosos e inflamatórios como pneumonia (46,8%) e bronquite (30,6%). Em ambos os grupos foi evidenciado alterações hematológicas.

Palavras Chave: Síndrome de Pierre Robin, Fenda Palatina, Epidemiologia, Características da População.

Abstract

ABSTRACT

Silva KCP. Clinical and demographic characteristics of individuals with Robin Sequence and Isolated Palate Cleft [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2018

Congenital anomalies affect about 5% of livebirths worldwide, among which craniofacial disorders make up a distinct and complex group that includes isolated and multiple anomalies of genetic and multifactorial etiology associated or not with syndromes. Among these alterations, isolated cleft palate and Robin Sequence generate a significant impact on the life of individuals, affecting basic functions such as speech and hearing, with long-lasting influence on the health of individuals, from simple difficulty to severe respiratory problems. Epidemiological surveys and characterization of a population are extremely important because they bring significant data to basic science that allow the improvement or development of new treatments. For this reason, this dissertation aims to contribute with epidemiological data and clinical and sociodemographic characterization of individuals with Robin Sequence (RS) and isolated cleft palate (ICP) population. This was a retrospective longitudinal descriptive study, comprising analysis of the records of individuals with RS (310) and ICP (335) registered at the Hospital for Rehabilitation of Craniofacial Anomalies - University of São Paulo, Brazil, from 2005 to 2015. Data were analyzed by descriptive statistics and compared between individuals with RS and ICP. Comparisons were performed by the chi-square test. In case of statistical significance, the adjusted residuals test was applied (> 1.96). The significance level was set for an alpha error of 5% ($p < 0.05$). Regarding the results, in the sociodemographic classification the upper low income was predominant. Regarding gender, female subjects were predominant in both groups, as well as white. In subjects with SR there was a predominance of complete incisor foramen incision (61.3%), while individuals with IPF had predominantly incomplete incisor foramen (60.6%). Among the individuals with SR, 91% needed hospitalization to manage respiratory problems in the first year of life. Individuals with RS had a higher frequency of infectious and inflammatory respiratory problems such as pneumonia (46.8%) and bronchitis (30.6%). Hematologic alterations were evident in both groups.

Keywords: Pierre Robin Syndrome, Cleft Palate, Epidemiology, Population Characteristics.

Lista de figuras e Tabelas

LISTA DE FIGURA E TABELAS

Artigo 1: Perfil de produção científica e o envolvimento da ciência básica no contexto interdisciplinar da pesquisa da Sequência de Robin na atualidade.

- FIGURAS

- Figura 1** - Fluxograma de informação das diferentes fases da revisão, de acordo com as bases de dados PubMed, LILACS..... 33

- TABELAS

- Tabela 1** - Números de trabalhos recuperados de acordo com título, local de publicação, ano e base de dados. 34

Artigo2: Caracterização clínica e sociodemográfica de indivíduos com Sequência de Robin e fissura de palato isolada.

- FIGURAS

- Figura 1** - Estatura dos indivíduos SR no momento da matrícula e após a cirurgia de palatoplastia.. 43
- Figura 2** - Peso dos indivíduos SR no momento de matrícula e após a cirurgia de palatoplastia.. 44
- Figura 3** - Estatura dos indivíduos FPI no início do tratamento e após a cirurgia de palatoplastia. 44
- Figura 4** - Peso dos indivíduos FPI no início do tratamento e após a cirurgia de palatoplastia.. 45
-
-

- TABELAS

Tabela 1	- Características clínicas e sociodemográficas dos indivíduos SR e FPI nos anos de 2005-2015.....	45
Tabela 2	- Características clínicas dos indivíduos SR nos anos de 2005-2015.....	47

Sumário

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	17
2	OBJETIVOS	25
2.1	Objetivo Geral	25
2.2	Objetivo Específicos	25
3	ARTIGOS.....	29
3.1	Artigo 1: Perfil de produção científica e o envolvimento da ciência básica no contexto interdisciplinar da pesquisa da Sequência de Robin na atualidade.....	30
3.2	Artigo 2: Caracterização clínica e sociodemográfica de indivíduos com Sequência de Robin e fissura de palato isolada.	41
4	CONSIDERAÇÕES FINAIS	59
	REFERÊNCIAS	63
	APÊNDICE	69
	Artigo 1: Formulário de coleta de dados para análise integrativa da literatura	71
	Artigo 2: Formulário de coleta de dados de prontuários	73
	ANEXOS.....	75
	A: Modelo de publicação conforme a revista BMC Pediatrics (BioMed Central).....	77
	B: Parecer consubstanciado do CEP. HRAC - USP.....	82

1 Introdução

1 INTRODUÇÃO

As anomalias congênitas afetam mundialmente cerca de 5% dos nascidos vivos, dentre as quais as alterações craniofaciais compõem um grupo distinto e complexo que abrange anomalias isoladas e múltiplas, de etiologia genética e multifatorial, associadas ou não a síndromes (TAN et al., 2013). Estas anomalias resultam de alterações morfológicas durante o desenvolvimento embrionário humano no início da vida intrauterina (MONLLÉO & LOPES, 2006). Os dados sobre as anomalias craniofaciais no Brasil são infrequentes e dispersos, mas estima-se uma variação de 0,47 a 1,54%, ou seja, de 4 a 15 dentre 1.000 nascidos vivos (MONLLÉO & LOPES, 2006; NAZER et al., 2001; SOUZA et al., 1987; NAGEM FILHO et al., 1968).

Entre as malformações craniofaciais mais comuns estão as fissuras labiais e palatinas (LOFFREDO et al., 2001; OWENS et al., 1985). As fissuras faciais geram significativo impacto sobre a vida de um indivíduo, afetando funções básicas como fala e audição, influenciando de maneira prolongada a saúde do indivíduo (AMARAL, 1996), principalmente devido à estigmatização e exclusão social, as quais interferem no desenvolvimento da autoestima, relações interpessoais e integração social (CHAN et al., 2006). As anomalias faciais e fissuras palatinas possuem prevalência de 0,2 a 0,9%, ou seja, de 1 a 9 dentre 1000 nascidos vivos. Caracterizam-se como uma alteração do período embrionário decorrente da não junção dos processos palatinos e maxilares que ocorre por volta da 9ª semana de gestação. A fissura palatina pode estar associada a outras síndromes ou se manifestar de forma isolada; em termos gerais, as fissuras de palato isoladas (FPI) ocorrem com maior frequência no gênero feminino e etnia amarela, com menor prevalência na etnia negra (OWENS et al., 1985).

Dentro do grupo das anomalias craniofaciais há a Sequência de Robin (SR), uma anomalia congênita rara, caracterizada por uma tríade de alterações morfológicas: micrognatia, glossoptose e fissura de palato em 90% dos casos (ELLIOTT et al., 1995). Sua prevalência na população geral varia de 0,03 a 0,5% (PRINTZLAU & ANDERSEN, 2004; SALMON, 1978; NAGEM FILHO et al., 1968). Em 2013 Tan e colaboradores estabeleceram um aumento da prevalência da SR, o que Genther e colaboradores (2015) também evidenciaram, sendo assim atualmente estimada em 1:8,500 – 1:20,000 nascidos vivos. Dados brasileiros referentes ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (Centrinho – Bauru, São Paulo), indicam um total de 1% entre 15.000 indivíduos atendidos neste estabelecimento com SR (MARQUES et al., 2005).

Embora precedida por vários relatórios anteriores (SHUKOWSKY, 1911; LANNELONGUE & MENARD, 1891; FAIRBAIRN, 1846), a SR foi descrita por completo em 1923 pelo estomatologista francês Pierre Robin em uma série de casos de problemas respiratórios, glossoptose e micrognatia (ROBIN, 1923). Em um segundo artigo publicado em 1934, Robin incluiu fissuras palatinas como uma característica concomitante (ROBIN, 1934). Deste momento em diante as características descritas por ele foram denominadas Síndrome de Pierre Robin. Com a evolução do conhecimento sobre a fisiopatologia e condições associadas, ocorreram mudanças na nomenclatura (COHEN, 1999; BREUGEM & MINK VAN DER MOLEN, 2009). O termo síndrome atualmente refere-se somente para erros da morfogênese com a apresentação de múltiplas anomalias determinadas por uma etiologia única, geralmente conhecida. Já o termo sequência é utilizado para incluir qualquer condição que engloba uma série de anomalias desencadeada por uma cascata de eventos iniciados de uma malformação única, podendo estar associada a outra síndrome genética (PAULA et al., 2010).

Os principais pontos de discussão no diagnóstico da SR são a inclusão ou não da fissura de palato, a determinação da presença e subsequente grau de micro ou retrognatia, glossoptose, obstrução das vias aéreas (SHPRINTZEN et al., 1992; BASART et al., 2015) e a dificuldade de diagnosticar em indivíduos com síndromes concomitantes (SHPRINTZEN, 1988; SHPRINTZEN et al., 1992; COHEN, 1999; BREUGEM & MINK VAN DER MOLEN, 2009; BREUGEM & COURTEMANCHE, 2010).

Breugem e Courtemanche, em 2010, demonstram a confusão sobre a classificação da SR, por meio de um questionário composto de 14 diferentes definições, comprovando que a forma mais adequada seria defini-la como isolada ou associada a outras síndromes assim como proposto previamente por Dutra em 2005 (BREUGEM & COURTEMANCHE, 2010; DUTRA & SILVA, 2005).

Destacam-se diversas teorias para explicar a ocorrência da Sequência de Robin; dentre elas, a teoria mecânica é a mais aceita. O evento inicial (hipoplasia mandibular) ocorre entre a 7ª e 11ª semanas de gestação. Isso mantém a língua elevada na cavidade oral e com falha em seu rebaixamento impede o fechamento das camadas palatais originando a fissura no palato. Esta teoria explica a fissura clássica invertida em forma de U e a ausência de uma fissura de lábio associada (DUTRA & SILVA, 2005; GORDON et al., 2009). A diminuição do líquido amniótico (Oligoidrâmnio) poderia desempenhar um papel na etiologia causando a deformação do queixo e impactação posterior da língua entre as camadas palatais (GORDON et al., 2009; VAN DEN ELZEN et al., 2001). A mandíbula é formada a partir de células da crista neural e é possível que alguns casos da SR sejam provocados pelo desenvolvimento anormal das células da crista neural ou das estruturas cartilaginosas derivadas dessas células (GORDON et al., 2009).

O quadro clínico dos indivíduos com SR é bastante diversificado. Devido a suas alterações anatômicas, os indivíduos apresentam prejuízo na formação da pressão intrabucal negativa durante a sucção, com comunicação entre as cavidades bucal e nasal, tornando assim a sucção e a deglutição limitadas (EVANS et al., 2011). Essas alterações consequentemente permitem fácil acesso de alimentos e líquidos pelo nariz e/ou aspiração para dentro da laringe, fator responsável por um grande índice de infecções respiratórias e otites de repetição. O que causa desde leve dificuldade respiratória e alimentar até graves crises de asfixia com risco de morte se não houver rápida intervenção médica (MARQUES et al., 2005; WECKWERTH et al., 1993; SHEER et al., 1986).

As avaliações clínicas por meio de instrumentos (nasoendoscopia) permitem classificar o grau e o tipo de obstrução dos indivíduos com anomalias craniofaciais e apneia obstrutiva, incluindo a SR, no qual os lactantes passam por mais de uma avaliação instrumental durante o processo de reabilitação. Estas alterações são divididas em quatro tipos, e em ordem crescente de comprometimento: Tipo 1, caracterizada pelo retroposicionamento do dorso da língua em contato com a parede faríngea posterior abaixo do palato posterior; Tipo 2, envolve o retroposicionamento do dorso da língua em compressão com o palato posterior ou partes dele contra a parede posterior (quando a fissura está presente); Tipo 3, quando as paredes laterais da faringe se movem medialmente, obstruindo assim as vias aéreas impedindo o contato da língua com a parede posterior da faringe; e Tipo 4, determinada pela contração do esfíncter das paredes faríngeas sem contato da língua com a parede posterior (MARQUES et al., 2005, SHEAR et al., 1992).

As dificuldades alimentares das crianças com SR, incluindo pouco volume de leite ingerido pelo recém-nascido, fadiga, tosse, engasgos, vômitos e regurgitações durante e após as mamadas, podem levar a desnutrição proteico-calórica ou exigir o uso prolongado de sondas

alimentadoras, que podem provocar distúrbios graves (MARQUES et al., 2005; EVANS et al., 2011).

No Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), a Seção de Terapia Semi-Intensiva, destina-se à internação de lactantes e crianças com até dois anos de idade que possuem síndromes, múltiplas anomalias congênitas e fissura labiopalatina associada a disfagia e/ou problemas respiratórios (MARQUES et al., 2005; LOFIEGO, 1992). Esses indivíduos recebem total atenção e cuidados de uma equipe interdisciplinar que trabalha com o objetivo de tratar e melhorar as dificuldades alimentares e respiratórias a partir dos primeiros dias de vida. Para o tratamento da obstrução respiratória, são utilizadas técnicas que variam desde tratamento postural e intubação nasofaríngea em neonatos com obstrução respiratória leve (tipo I) até procedimentos cirúrgicos nos casos mais graves dos tipos III e IV (MONDINI, 2008), entretanto de acordo com protocolo de tratamento do HRAC a glossopelexia está em desuso na instituição por se tratar de um procedimento invasivo ao recém-nascido, com elevado grau de insucesso e complicações (MARQUES et al, 2010). O protocolo de tratamento cirúrgico do HRAC prevê correção do palato a partir de aproximadamente 12 meses de vida (MARQUES et al, 2005).

Estudos epidemiológicos e sobre o perfil sociodemográfico de indivíduos com fissura de lábio e/ou palato são relevantes porque podem identificar fatores genéticos e ambientais envolvidos na etiologia multifatorial (FRASER & GWYN, 1998; TORANZO et al, 1993). Em uma investigação pioneira no Brasil em 1994, Loffredo e colaboradores realizaram um trabalho no Estado de São Paulo, incluindo, além do perfil epidemiológico, análise quantitativa de fatores relacionados a poluição, uso de drogas, doenças da mãe, exposição a herbicidas e pesticidas na lavoura, exposição à radiação ionizante e hereditariedade, corroborando a etiologia multifatorial das anomalias (LOFFREDO et al., 1994).

É de relevância atualizar o conhecimento de características clínicas, sociodemográficas e fatores associados a uma patologia, com o objetivo principal de melhorar a saúde do grupo afetado em diversos aspectos como promoção da saúde, prevenção e controle, além de gerar hipóteses etiológicas para investigações futuras, o que possibilita a criação de novas políticas de saúde envolvendo os indivíduos. Considerando a possibilidade de aprimorar o conhecimento sobre o perfil de indivíduos afetados por essa malformação, justifica-se a realização da presente pesquisa.

2 Objetivos

2 OBJETIVOS

2.1. Objetivo Geral:

Investigar as características clínicas e sociodemográficas de indivíduos com Sequência de Robin (SR), e dos indivíduos com Fissura de Palato Isolada (FPI), atendidos no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo (HRAC-USP).

2.2. Objetivos Específicos:

- Verificar associações sociodemográficas;
 - Verificar os problemas de saúde secundários;
 - Verificar as características clínicas;
 - Verificar a proporção de indivíduos com SR em relação ao total de indivíduos com FPI matriculados no HRAC, no período de 2005 – 2015.
-
-

3 Artigos

3 ARTIGOS

Os artigos presentes nesta dissertação estão conforme o modelo da revista BMC Pediatrics (BioMed Central) ISSN: 1471-2431 (ANEXO A).

ARTIGO 1

PERFIL DE PRODUÇÃO CIENTÍFICA E O ENVOLVIMENTO DA CIÊNCIA BÁSICA NO CONTEXTO INTERDISCIPLINAR DA SEQUÊNCIA DE ROBIN NA ATUALIDADE

SILVA KPC¹; DALBEN GS²

^{1,2} Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC USP)

Resumo:

Objetivo: verificar o perfil de publicações sobre Sequência de Robin (SR) na atualidade, analisando a interdisciplinaridade envolvida na produção de pesquisas e participação das áreas de ciências básicas neste meio. **Métodos:** Definiu-se, como fonte de busca, três bases de dados: Lilacs-BVS, PubMed e Biblioteca Virtual SciELO. Nas quais foram utilizadas as palavras-chave reconhecidas pelo MESH: Sequência de Robin AND Interdisciplinaridade; Síndrome de Pierre Robin AND Interdisciplinaridade, bem como seus correspondentes em inglês: Robin Sequence AND interdisciplinar; Pierre Robin Syndrome AND interdisciplinary com o seguinte filtro: espécie humana, publicados nos últimos 5 anos, sem restrição de idioma. **Resultados:** A amostra constitui-se em 10 artigos de periódicos de diversas áreas do conhecimento em ciências da saúde. A base de dados com maior número de artigos sobre esse tema foi a LILACS e a maior incidência de publicações ocorreu no ano de 2015. O principal local de origem dos artigos foi o Estados Unidos com 30% das publicações, seguido de Holanda e Alemanha com 20%, Reino Unido, Brasil e Itália com 10% do número total de publicações da amostra. Dos estudos analisados 70% são multicêntricos e colaborativos entre instituições do próprio país, com destaque para Estados Unidos, Holanda e Alemanha. O nível de evidência dos estudos foi avaliado pelo método desenvolvido no Centro de Medicina baseada em evidência de Oxford e demonstrou alta qualidade de estudos na temática abordada, apresentando estudos de nível 1 e 2 recuperados na busca. **Conclusões:** O perfil de produção científica base da Sequência de Robin está concentrado na área clínica de diagnóstico e tratamento com um nível alto de qualidade e confiança, entretanto não foi observado o envolvimento das ciências básicas, ou áreas diferentes das padronizadas em centros de reabilitação. Esse trabalho sugere a necessidade de iniciativa, por parte de outras especialidades de inserir-se nos estudos de fissuras e anomalias craniofaciais, em especial a Sequência de Robin com o objetivo de agregar conhecimento e consequentemente trazer inovação de forma interdisciplinar para um melhor atendimento e avanço no tratamento dos pacientes.

Palavras Chave: Síndrome de Pierre Robin, Comunicação interdisciplinar, Revisão.

Introdução

Com a grande expansão do conhecimento novas áreas de trabalho especialmente na área da saúde se tornaram necessárias, cada qual com domínio de conhecimento único, porém com a mesma base geral. Ciências básicas é um termo que se refere aos estudos que alicerçam toda a formação profissional nas diferentes áreas de conhecimento. A pesquisa básica, constitui suporte para a prática profissional, bem como para a pesquisa aplicada, mesmo que em longo prazo, gerando inovação e meios de aplicação a serem testados e/ou padronizados por meio da pesquisa aplicada.¹

Os indivíduos com Sequência de Robin (SR) requerem cuidados de várias áreas especializadas, na medicina as áreas de cirurgia plástica, pediatria e otorrinolaringologia ganham destaque na clínica junto a fonoaudiologia e odontologia para os processos de reabilitação funcional do paciente, a enfermagem, radiologia e análises clínicas (biólogos, farmacêuticos, biomédicos) dão o suporte necessário para o acompanhamento do lactante, realização de exames e preparação cirúrgica, e por último e não menos importante as áreas da psicologia e serviço social, qual possibilitam a humanização do processo, reabilitando tanto o paciente quanto os familiares as questões sociais envolvidas.²

A tríade clínica da micrognatia (mandíbula pequena), glossoptose (deslocamento da língua para trás e para baixo) e fenda palatina definem a SR, que pode ser classificada como isolada, síndrômica ou associada com outras anomalias sem uma síndrome identificável³. Os indivíduos podem apresentar características clínicas de obstrução das vias aéreas superiores, dificuldades respiratórias, estridor, problemas de alimentação, dificuldades de deglutição, sucção e refluxo, que resultam em incapacidade de desenvolver e ganhar peso na taxa esperada e dependendo do grau de obstrução respiratória o indivíduo pode vir a óbito.⁴ As opções de tratamento dependem da gravidade das anormalidades anatômicas e do nível de obstrução.⁵ Dados brasileiros referentes ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo HRC- USP (Bauru, São Paulo), ou como é chamado carinhosamente pelos pacientes de Centrinho indicam que um total de 1% entre 15.000 indivíduos atendidos neste estabelecimento possuem SR.^{2,5}

O profissional envolvido no atendimento desses indivíduos interage com uma equipe interdisciplinar em uma variedade de configurações clínicas, onde a experiência de cada profissional precisa ser integrada e combinada sensivelmente a todas as opções de tratamento.⁶ A comunicação entre diferentes especialidades continua sendo um elemento central da reabilitação dos pacientes com fissuras e anomalias relacionadas.² Esta abordagem

interdisciplinar também deve impulsionar a inovação e o uso eficiente dos recursos e cuidados de saúde em todas as populações facilitando assim a humanização do processo reabilitador.⁷ O tratamento não deve se limitar ao cuidado direto com o indivíduo, mas também na pesquisa e a relação entre os profissionais das áreas básicas e clínicas.

Levando em consideração a importância da interdisciplinaridade na reabilitação do paciente e o envolvimento desta com as áreas básicas, o objetivo desse trabalho foi verificar o perfil de publicações sobre Sequência de Robin na atualidade, analisando a interdisciplinaridade envolvida na produção de pesquisas e participação das áreas de ciências básicas neste meio.

Material e Métodos

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, tal método de pesquisa permite a incorporação das evidências na prática clínica com a finalidade de reunir e sintetizar resultados de pesquisas de maneira sistemática e ordenada sobre determinado tema em estudo.⁸

Realizou-se as seguintes etapas para elaboração do estudo: formulação do objetivo da revisão; critérios de inclusão e exclusão de artigos; definição das informações a serem extraídas dos artigos por meio de formulário; análise dos resultados; discussão e apresentação dos resultados.⁹

Para nortear esta pesquisa formulou-se as questões: Qual o perfil de produção científica atual na pesquisa interdisciplinar da Sequência de Robin? Ocorre envolvimento das ciências básicas e inovação de áreas neste assunto?

Definiu-se, como fonte de busca, três bases de dados: Lilacs -BVS, PubMed e Biblioteca Virtual SciELO. Nas quais foram utilizadas as palavras-chave reconhecidas pelo MESH: Sequência de Robin AND Interdisciplinaridade; Síndrome de Pierre Robin AND Interdisciplinaridade, bem como seus correspondentes em inglês: Robin Sequence AND interdisciplinar; Pierre Robin Syndrome AND interdisciplinary com o filtro espécie humana, publicados nos últimos 5 anos e sem restrição de idioma. A busca foi realizada pelo sistema VPN (Virtual Private Network).

Como critérios de inclusão, foram admitidos estudos que trouxessem como temática central algum aspecto interdisciplinar da Sequência de Robin, os demais foram excluídos. Para análise e posterior síntese dos artigos selecionados foi desenvolvido um formulário de coleta de dados, devidamente preenchido para cada artigo da amostra final do estudo (Apêndice 1). O

formulário permitiu a obtenção de informações sobre: identificação do artigo; localização; objetivos, área de concentração dos autores; características do estudo; metodologia; análise dos dados; resultados e considerações/conclusões.

Foram identificadas 12 publicações nas bases de dados. Após análise e exclusão, 10 artigos atenderam aos critérios estabelecidos, constituindo-se a amostra do estudo assim como esquematizado na Figura 1.

Figura 1 – Fluxograma de informação das diferentes fases da revisão, de acordo com as bases de dados PubMed, LILACS.

A análise do material foi realizada por leitura crítica e qualitativa. O nível de evidência dos estudos foi analisado pelo método desenvolvido por Phillips B., et al 2001¹⁰ e os resultados foram analisados de forma descritiva.

Resultados

A amostra constitui-se em 10 artigos de periódicos (Tabela 1) de diversas áreas do conhecimento em ciências da saúde. A base de dados com maior número de artigos sobre esse tema foi a LILACS, com oito publicações. A maior incidência de publicações ocorreu no ano de 2015, com quatro artigos publicados. O principal local de origem dos artigos foram os Estados Unidos com 30% das publicações, seguido da Holanda e Alemanha com 20%, Reino Unido, Brasil e Itália com 10% do número total de publicações da amostra. Dos estudos

analisados 70% são multicêntricos e colaborativos entre instituições do próprio país, com destaque para Estados Unidos, Holanda e Alemanha.

Tabela 1: Trabalhos recuperados de acordo com título, local de publicação, ano e base de dados.

	TÍTULO	JORNAL/REVISTA	ANO	BASE DE DADOS
1	Pierre Robin Sequence: a perioperative review. ¹¹	Anesthesia & analgesia	2014	Pub Med e Lilacs
2	Multicenter study on the effectiveness of the pre-epiglottic baton plate for airway obstruction and feeding problems in Robin sequence. ¹²	Orphanet journal of rare diseases	2017	Pub Med
3	Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. ¹³	Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed	2017	Pub Med
4	Polysomnographic and endoscopic evaluation of children with isolated Robin sequence submitted to cleft palate repair. ¹⁴	Banco de teses USP	2015	Lilacs
5	Total Airway Reconstruction in the Neonate: Combined Mandibular Distraction and Slide Tracheoplasty for Multiple Level Airway Obstruction. ¹⁵	Journal of Craniofacial Surgery	2015	Lilacs
6	Robin sequence: A European survey on current practice patterns. ¹⁶	Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery	2015	Lilacs
7	Will the right Robin patient rise, please? Definitions and criteria during management of Robin sequence patients in the Netherlands and Belgium. ¹⁷	Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery	2015	Lilacs
8	Fast and early mandibular osteodistraction (FEMOD) in severe Pierre Robin Sequence. ¹⁸	Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery	2014	Lilacs
9	Controversies in the management of neonatal micrognathia: to distract or not to distract, that is the question. ¹⁹	Journal of Craniofacial Surgery	2012	Lilacs
10	Educational achievements in Pierre Robin Sequence. ²⁰	Journal of plastic surgery and hand surgery.	2013	Lilacs

A base de dados com maiores resultados obtidos em todos os descritores foi o Lilacs, ressaltando que a intersecção dos descritores base da pesquisa em inglês “Robin Sequence AND interdisciplinary” foi o mais significativo para a busca geral dos artigos. Somente no banco de

dados do SciElo a intersecção dos descritores não se mostrou efetiva, não apresentando resultados.

O nível de evidência dos estudos foi avaliado pelo método desenvolvido por PHILLIPS B et al 2001 no Centro de Medicina baseada em evidência de Oxford e demonstrou alta qualidade de estudos na temática abordada, sendo, oito estudos com nível de evidência 1 e dois com nível de evidência 2 em uma escala de 1 – 5. Em graus de recomendação, oito possuem nível A e dois B em uma escala de A – D.¹⁰

Quanto à grande área de conhecimento de cada estudo, compreendem dois da odontologia, quatro da medicina, um da fonoaudiologia e três interdisciplinares acrescentando as áreas de enfermagem e fisioterapia, refletindo assim a tendência da atenção interdisciplinar no tratamento e na pesquisa da SR.^{2,5} De maneira geral, os temas abordados nas produções científicas analisadas foram: eficácia de procedimentos operatórios, protocolos de atendimento dos lactantes com SR em relação a obstrução respiratória. Em relação aos cuidados a serem dispensados às crianças com SR, destacam-se os cuidados com a alimentação e a higiene bucal em grande parte dos estudos analisados, além dos problemas obstrutivos. Preparo da equipe interdisciplinar, condições de saúde nas cirurgias corretivas, comparação e avaliação de protocolos de atendimento, abordagem adequada dos familiares durante o tratamento também foram cuidados relatados, porém em menor predominância.

Discussão

Na interdisciplinaridade, a abordagem em equipe deve ser comum a toda a assistência à saúde, pois o principal aspecto positivo da atuação de uma equipe interdisciplinar é a possibilidade de auxílio de diversas especialidades com conhecimentos e qualificações distintas, pois a abordagem a ser adotada pelos profissionais membros da equipe são importantes na orientação aos pais e no esclarecimento de dúvidas sobre os cuidados e o tratamento.²¹

Assim por meio da interação entre áreas obtém-se a integração da equipe de saúde, imprescindível para que o atendimento e o cuidado com o indivíduo alcance melhores resultados²². No tratamento das anomalias craniofaciais e em especial a SR este conceito é muito bem empregado na área clínica por meio da interação dos três grandes pilares da reabilitação de fissuras e anomalias, a cirurgia plástica, fonoaudiologia e odontologia, seguido de uma equipe de profissionais da enfermagem, psicologia e assistência social. Graças a essa interação entre as diversas áreas há consenso sobre o tratamento em diversos hospitais de referência, como o HRAC – USP e suporte necessários para a superação dos desafios.²³

A comunicação científica é um indicador importante do aumento e desenvolvimento inovador de uma área do conhecimento, pois possibilita a averiguação e análise do meio onde foi realizado, quer seja uma instituição, região ou país. Assim, toda pesquisa envolve atividades de comunicação e disseminação de conteúdo científico e deve se atentar aos detalhes de sua produção. Por meio do presente levantamento foi evidenciado domínio da publicação sobre SR nas áreas clínicas de diagnóstico e tratamento (80%) restringindo o conceito de interdisciplinaridade aos três pilares da reabilitação, as áreas da: cirurgia plástica, fonoaudiologia e odontologia. O que pode ser justificado tendo em vista que estes profissionais são os principais reabilitadores no processo de tratamento de um indivíduo com SR por conta de suas características.^{2,5,22}

A ciência básica baseia-se na aquisição de novos conhecimentos e desenvolvimento de teorias. A ciência aplicada é voltada para a aplicação de conhecimentos já existentes para a aquisição de novos conhecimentos e resolução de problemas básicos²⁴, levando em consideração estas definições não foi evidenciado o envolvimento das áreas básicas de forma direta afim de gerar inovação nos assuntos abordados pelos estudos desta revisão. O que evidencia a importância de apresentar dados sobre a situação atual do conhecimento publicado em uma determinada área, e a necessidade da expansão da interdisciplinaridade a outras áreas de atuação. A falta de estudos em áreas da ciência base como a biologia molecular, microbiologia, farmacologia, embriologia, imunologia, ou em áreas mais aplicadas como epidemiologia, nutrologia entre outros, restringe o avanço científico e inovador diante de qualquer doença, não contribuindo assim a um avanço do processo reabilitador do paciente.

Conclusão

O perfil de produção científica base da Sequência de Robin está concentrado na área clínica de diagnóstico e tratamento com um nível alto de qualidade e confiança, entretanto não foi observado o envolvimento das ciências básicas, ou áreas diferentes das padronizadas em centros de reabilitação. Esse trabalho sugere a necessidade de iniciativa, por parte de outras especialidades de inserir se nos estudos de fissuras e anomalias craniofaciais, em especial a Sequência de Robin com o objetivo de agregar conhecimento e consequentemente trazer inovação de forma interdisciplinar para um melhor atendimento e avanço no tratamento dos pacientes.

Referências

1. ZIMAN J. A força do conhecimento. São Paulo: Editora Itatiaia/EdUSP; 1981.
 2. MARQUES IL, Souza TV, Carneiro AF, Peres SBPA, Barbieri MA, Betiol H. Sequência de Robin: Protocolo único de tratamento. J. Pediatr.81(1):14-22, 2005.
 3. TAN TY, Kilpatrick N, Farlie PG. Developmental and genetic perspectives on Pierre Robin sequence. Am. J. Med. Genet. 163(C):295-305, 2013.
 4. GENTHER DJ, Skinner ML, Bailey PJ. et al. Airway obstruction after lingual frenulectomy in two infants with Pierre-Robin Sequence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 79(9):1592-4, 2015.
 5. MARQUES IL, Sousa TV, Carneiro AF. Large experience with infants with Robin sequence: a prospective study on 159 cases. In: Lilja J, editor. Transactions 9th International Congress on Cleft Palate and Related Craniofacial Anomalies. Goteborg.81-7, 2001.
 6. FORTUNA, C. M. et al. O trabalho em equipe no programa de saúde da família: reflexões a partir de conceitos do processo grupal e de grupos operativos. Revista Latino Americana de Enfermagem.13(2);262-268, 2005.
 7. GOULART BNG de, Chiari BM. Humanização das práticas do profissional de saúde: contribuições para reflexão. Ciênc. saúde coletiva. 15(1); 255-268, 2010.
 8. MENDES KDS, Silveira RCCP, Galvão CM. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. Texto & Contexto Enferm.17(4):758-64, 2008.
 9. SOUZA MT, Silva MD, Carvalho R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. Einstein.8(1):102-6, 2010.
 10. PHILLIPS B, Ball C, Sackett D et al. Oxford Centre for evidence-based Medicine Levels of Evidence Grades of Recommendation, 2001.
 11. CLADIS F, Kumar A, Grunwaldt L, Otteson T, Ford M, Losee JE. Pierre Robin Sequence: a perioperative review. Anesth Analg.119(2):400-12, 2014.
 12. POETS CF, Maas C, Buchenau W, Arand J, Vierzig A, Braumann B, et al. Multicenter study on the effectiveness of the pre-epiglottic baton plate for airway obstruction and feeding problems in Robin sequence. Orphanet J Rare Dis. 9;12(1):46,2017.
 13. BUCHENAU W, Wenzel S, Bacher M, Müller-Hagedorn S, Arand J, Poets CF. Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.102(2):142-146,2017.
-

14. CARPES, Arturo Frick. Polysomnographic and endoscopic evaluation of children with isolated Robin sequence submitted to cleft palate repair [Dissertação] Universidade de São Paulo, 2015.
15. BASTA, Marten N; Mudd, Pamela A; Fuller, Stephanie M. et al. Total Airway Reconstruction in the Neonate: Combined Mandibular Distraction and Slide Tracheoplasty for Multiple Level Airway Obstruction. *Journal of Craniofacial Surgery*, 2015.
16. VAN LIESHOUT, Manouk JS; Joosten, Koen FM; Mathijssen, Irene MJ. et al. Robin sequence: A European survey on current practice patterns. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 2015.
17. BASART H, Kruisinga FH, Breugem, CC. et al. Will the right Robin patient rise, please? Definitions and criteria during management of Robin sequence patients in the Netherlands and Belgium. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 2015.
18. CASCONI P, Papof P, Arangio P, Vellone V, Calafati V. et al. Fast and early mandibular osteodistraction (FEMOD) in severe Pierre Robin Sequence. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 2014.
19. JARRAHY Reza. Controversies in the management of neonatal micrognathia: to distract or not to distract, that is the question. *Journal of Craniofacial Surgery*, 2012.
20. PERSSON M, Sandy J, Kilpatrick N, Becker M, Svensson H. Educational achievements in Pierre Robin Sequence. *J Plast Surg Hand Surg*.47(1):36-9, 2013.
21. MOURA AM, André M, Faraj Jora, Dias RB. Avaliação de bebês portadores de fissura labiopalatina em relação à higiene oral. *Rev Odont*, 2009.
22. CAMPOS, T. C. P *Psicologia hospitalar: a atuação do psicologia em hospitais*. São Paulo: EPU, 1995.
23. COSTA MA, Murage KP, Tholpady SS, Flores RL. Airway compromise following palatoplasty in Robin sequence: improving safety and predictability. *Plast Reconstr Surg*.134(6):937-45, 2014.
24. SHAW, B. *The works of Bernard Shaw*. London, Constable and Company, 1930.

ARTIGO 2:**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E SOCIODEMOGRÁFICA DE INDIVÍDUOS COM SEQUÊNCIA DE ROBIN E FISSURA DE PALATO ISOLADA**SILVA KCP¹; DALBEN GS²^{1,2} Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC USP)**Resumo**

Objetivo: Contribuir com os dados de caracterização clínica e sociodemográfica da população de SR e FPI atendida no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo (HRAC-USP). **Métodos:** Estudo epidemiológico descritivo longitudinal retrospectivo por análise dos prontuários de indivíduos com SR (310) e FPI (335) registrados no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo, Brasil, no período de 2005 a 2015. Os dados foram analisados descritivamente e por métodos indutivos nas comparações dos indivíduos com SR e FPI. Para os comparativos foi utilizado o teste Qui-Quadrado. Em caso de significância estatística foi aplicado o teste dos resíduos ajustados ($> 1,96$). O nível de significância adotado foi definido para um erro alfa de 5% ($p < 0.05$). **Resultados:** O gênero feminino mostrou-se predominante em ambos os grupos. A etnia branca foi predominante na SR (97,7%) e FPI (90,4%). Nos indivíduos com SR houve predomínio da fissura pós forame incisivo completa (61,3%), enquanto indivíduos com FPI apresentaram predominantemente fissura pós forame incisivo incompleta (60,6%). Entre os indivíduos com SR, 91% necessitaram de internação para manejo dos problemas respiratórios no primeiro ano de vida. Os indivíduos com SR apresentaram maior frequência de problemas respiratórios infecciosos e inflamatórios, como pneumonia (46,8%) e bronquite (30,6%). Nos indivíduos com FPI em relação ao SR a eosinofilia mostrou-se significativa ($p: 0,002$), o que pode ser explicado pelo grande número de indivíduos com exame parasitológico de fezes positivo e alergias a fatores ambientais e medicamentosa. Em ambos os grupos foram constatadas alterações hematológicas. **Conclusão:** No âmbito sociodemográfico a maior parte dos indivíduos SR apresenta uma prevalência de indivíduos do gênero feminino e etnia branca. No aspecto clínico a fissura do tipo Pós Incisivo Completo foi a mais prevalente e houve alterações significativas quanto a alterações hematológicas e microbiológicas destes indivíduos. Os indivíduos FPI apresentaram uma prevalência do gênero feminino, etnia branca, porém com uma significância entre a etnia negra e parda, de renda baixa superior. Do aspecto clínico a Fissura Pós Incisiva incompleta foi a predominante, com alterações hematológicas e parasitológicas significantes.

Palavras Chave: Síndrome de Pierre Robin, Fenda Palatina, Epidemiologia, Características da População.

Introdução

As anomalias congênitas afetam mundialmente cerca de 5% dos nascidos vivos, dentre as quais as alterações craniofaciais compõem um grupo distinto e complexo que abrange anomalias isoladas e múltiplas de etiologia genética e multifatorial, associadas ou não a síndromes¹. Estas anomalias resultam de alterações morfológicas durante o desenvolvimento embrionário no início da vida intrauterina². Entre as malformações craniofaciais mais comuns estão as fissuras orofaciais^{3, 4}, que geram significativo impacto sobre a vida de um indivíduo, afetando funções básicas como fala, audição, alimentação e também a aparência, influenciando de maneira prolongada a saúde do indivíduo⁵. Principalmente devido ao estigma e exclusão social, que interferem no desenvolvimento da autoestima, relações interpessoais e integração social do indivíduo⁶.

As anomalias faciais e fissuras palatinas possuem prevalência de 1:10.000 nascidos vivos. Caracterizam-se como uma alteração do período embrionário decorrente da não junção dos processos palatinos e maxilares que ocorre por volta da 9ª semana de gestação. A fissura palatina pode estar associada a outras síndromes ou se manifestar de forma isolada; em termos gerais, as fissuras de palato isoladas (FPI) ocorrem com maior frequência no gênero feminino na etnia amarela e branca com menor prevalência na etnia negra⁷.

Embora descrito previamente por vários relatos^{8, 9, 10} a Sequência de Robin (SR) somente foi apresentada por completo em 1923 pelo estomatologista francês Pierre Robin em uma série de casos que relatavam problemas respiratórios, glossoptose e micrognatia¹¹. Em 1934 Robin publicou um segundo artigo onde incluiu fendas palatinas como uma característica concomitante¹², deste momento em diante o conjunto das características descritas por ele foi denominado Síndrome de Pierre Robin. Na medida em que se conheceu a fisiopatologia e as condições associadas ocorreram mudanças na nomenclatura^{13, 14}.

Atualmente o termo sequência foi introduzido para definir esta tríade de alterações, podendo ou não estar associada a outra síndrome genética¹⁵. Sequência de Robin é uma condição que inclui a tríade de micrognatia, glossoptose, obstrução das vias respiratórias superiores e fenda palatina em cerca de 90% das crianças afetadas. Pode ser classificada como isolada (20 a 40%) e sindrômica, ou associada com outras anomalias sem uma síndrome identificável¹, ocorrendo em maior frequência no gênero feminino e etnia branca¹⁶. A combinação dos traços característicos da SR pode levar a dificuldades respiratórias graves, as quais são avaliadas por nasoendoscopia e divididas conforme o grau de complexidade¹⁵. As

dificuldades alimentares: aspiração, vômitos, disfagia, geralmente são secundárias à obstrução e resultam na incapacidade de crescer e ganhar peso adequado (déficit de crescimento)¹⁷.

Os números de prevalência considerados mundiais são escassos e variam entre os autores. Segundo Bush & Willians (1983) pode variar de 1:2.000 - 1:3.000, Tan e colaboradores (2013) demonstraram uma prevalência de 1:8.080 - 1:14.000 e Genther e colaboradores (2015) apontaram uma variação de 1:8.500 - 1:20.000 nascimentos em nível global^{1,17,18}. Dados brasileiros referentes ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (Centrinho – Bauru, São Paulo), indicam um total de 1% entre 15.000 indivíduos com SR são atendidos neste estabelecimento¹⁹.

O fato de haver poucas pesquisas de caracterização e epidemiologia da SR pode ser parcialmente explicado pela controvérsia na literatura sobre as características essenciais para definir um indivíduo com SR, o que diminui a probabilidade de coletar dados epidemiológicos inequívocos e complica a interpretação do que foi publicado até o momento. Uma vez que a SR está associada a morbidade e mortalidade consideráveis, um estudo recente no Hospital Infantil de Wilhelmina demonstrou uma taxa de mortalidade de 10%, significante associada à presença de anomalias neurológicas e insuficiência respiratória nos lactantes²⁰. Em contrapartida no HRAC o índice de mortalidade que em 2011 era de 5,38%²¹, hoje chegou a zero em lactantes com SR não sindrômicos²².

A prevalência exata da SR é de grande importância para a saúde pública. Recentemente, três estudos forneceram uma visão mais detalhada da população com SR da Holanda, EUA e Alemanha^{23,24,25}.

O objetivo do presente estudo foi contribuir com os dados de caracterização clínica e sociodemográfica da população de SR e FPI atendidos no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo (HRAC-USP).

Métodos

Configuração do estudo e população

Foi realizado um estudo epidemiológico descritivo longitudinal retrospectivo por análise dos prontuários de indivíduos com SR e FPI registrados no HRAC/USP na cidade de Bauru, São Paulo, Brasil, no período de 2005 a 2015, após aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do HRAC/USP CAAE: 66848517.9.0000.5441 (Anexo).

O levantamento dos dados junto à Seção de Informática do HRAC/USP revelou que, no período de 2005 a 2015, foram registrados 2594 indivíduos (393 SR e 2201 FPI) dos quais foram excluídos: indivíduos sindrômicos, inscritos com idade superior a 3 anos, e para os quais não houvesse informações suficientes em registro. Desta população, durante o período de estudo, foi possível coletar informação de 645 prontuários (310 SR e 335 FPI). A coleta de dados foi realizada na Seção de Arquivo de Prontuários do HRAC/USP, utilizando um formulário especialmente desenvolvido para o estudo (Apêndice 2). As informações foram coletadas dos prontuários com base nos registros realizados desde a matrícula do indivíduo no HRAC-USP até o primeiro retorno após a cirurgia de palatoplastia. Os dados coletados foram: gênero, etnia, ordem de nascimento, peso e altura na matrícula, peso e altura após palatoplastia, informações sociodemográficas (renda familiar, região de residência), necessidade de hospitalização, fenótipos sanguíneos ABO/RhD, resultados de exames laboratoriais anormais (hemograma, leucograma, parasitológico de fezes, microbiológico), presença de cárie dentária, problemas secundários e/ou doenças de base (doenças infecto contagiantes, processos inflamatórios crônicos), equipe de profissionais envolvida no diagnóstico (categorizada como CFO - cirurgia plástica, fonoaudiologia e ortodontia, atuante até 2013; ou CFOG - cirurgia plástica, fonoaudiologia, ortodontia e genética), tipos de obstrução respiratória (I, II, III, IV), tipo de fissura, e idade na realização da palatoplastia.

Análise estatística

Os dados foram analisados por estatística descritiva e comparados entre indivíduos com SR e FPI. Para os comparativos foi utilizado o teste Qui-Quadrado. Em caso de significância estatística, o teste dos resíduos ajustados foi aplicado. Caso o resíduo ajustado seja maior que 1,96, em valor absoluto, pode-se dizer que há evidências de uma associação estatisticamente significativa entre as categorias²⁷. O nível de significância adotado foi definido para um erro alfa de 5% ($p < 0.05$).

Resultados

Dos 310 indivíduos analisados, 282 (91%) foram hospitalizados na Unidade de Cuidados Especiais - UCE em razão do tratamento específico para problemas respiratórios relacionados à SR, com média de 11 dias de hospitalização, variando de 6 a 22 dias.

Não houve diferença significativa entre o ano de matrícula e a proporção de indivíduos com SR em relação aos indivíduos com FPI no período de 2005 a 2015, assim não havendo diferença entre a proporção de indivíduos diagnosticados pelas duas equipes (CFO, CFOG) atuantes neste período ($p=0,170$).

Entre os 645 indivíduos totais do estudo, 41 (6,3%) foram registrados entre 1 e 3 anos de idade, enquanto 604 (93,7%) foram registrados entre 1 mês a 1 ano de idade.

A estatura e peso dos lactantes foi verificada de acordo com o primeiro registro após a matrícula e primeiro registro após a cirurgia, a fim de verificar o desenvolvimento no momento mais crítico de vida e após o tratamento corretivo. Os dados foram separados conforme a idade de matrícula, sendo divididos em três grupos de análise: 0-12 meses, 1-2 anos, 2-3 anos.

O peso e altura dos indivíduos SR e FPI não demonstrou diferença significativa entre os grupos ($p: 0,818$). Os resultados obtidos estão demonstrados nas Figuras 1 e 2 para SR, e Figuras 3 e 4 para FPI.

Figura 1: Estatura dos indivíduos SR no momento da matrícula e após a cirurgia de palatoplastia.

Figura 2: Peso dos indivíduos SR no momento de matrícula e após a cirurgia de palatoplastia.

Figura 3: Estatura dos indivíduos FPI no início do tratamento e após a cirurgia de palatoplastia.

Figura 4: Peso dos indivíduos FPI no início do tratamento e após a cirurgia de palatoplastia.

Os dados coletados passíveis de comparação entre SR e FPI estão apresentados na Tabela 1. Os dados que se referem às características da SR como Glossoptose, Obstrução Respiratória e os que não podem ser comparados com FPI estão apresentados na Tabela 2.

Tabela 1. Características clínicas e sociodemográficas dos indivíduos SR e FPI nos anos de 2005-2015.

Categoria	Indivíduos SR (n= 310)		Indivíduos FPI (n= 335)		SR x FPI P - Value
	Proporção	% da amostra	Proporção	% da amostra	
Gênero					
Feminino	180/310	58,0	189/335	56,1	0,707
Masculino	130/310	42,0	146/335	43,6	
Etnia					
Branços	303/310	97,7	303/335	90,4	<0,001*
Pardos	1/310	0,3	11/335	3,3	
Negros	6/310	1,9	21/335	6,3*	
Renda Familiar					
BI	54/310	17,4	74/335	22,1	0,353
BS	193/310	62,3	191/335	57,0	
MI	30/310	9,7	27/335	8,1	
MI	33/310	10,6	42/335	12,5	
MS	0/310	0,0	1/335	0,3	
Ordem de Nascimento					
1	227/310	73,9	255/335	76,4	0,602
2	65/310	21,0	65/335	19,4	

3	12/310	3,9	8/335	2,4	0,841
4	4/310	1,0	5/335	1,5	
5	2/310	0,3	2/335	0,6	
Região Demográfica					
Sudeste	235/310	75,8*	240/335	71,7	
Sul	16/310	5,2	12/335	3,5	<0,001*
Centro Oeste	25/310	8,0	25/335	7,5	
Norte	23/310	7,5	26/335	7,7	
Nordeste	11/310	3,5	32/335	9,6	
Tipo de Fissura					
Submucosa	0/310	0,0	18/335	4,8	0,351
Pós Incompleta	120/310	39,0	203/335	61,0*	
Pós Completa	190/310	61,0*	114/335	30,0	
Fenótipo ABO					0,629
A	110/310	35,5	108/335	32,5	
B	35/310	11,2	33/335	9,8	
AB	25/310	8,3	19/335	5,6	
O	133/310	43,0	150/335	44,7	
Dados Ausentes	7/310	2,0	25/335	7,4	
Fenótipo RhD					0,422
RhD+	255/310	82,3	274/335	81,8	
RhD-	48/310	15,5	36/335	10,7	
Dados Ausentes	7/310	2,2	25/335	7,5	0,002*
Alterações Hematológicas					
Microcitose/Anisocitose	10/310	3,3	25/335	7,5	
Poiquilocitose	2/310	0,6	1/335	0,3	
Desvio a Esquerda	9/310	2,9	4/335	1,2	
Eosinofilia	18/310	5,8	37/335	11,0*	
Linfocitose	7/310	2,3	24/335	7,2	
Monocitose	2/310	0,7	5/335	1,5	
Neutrofilia	8/310	2,5	3/335	1,0	
Neutropenia	0/310	0,0	6/335	1,7	
Dados Ausentes	254/310	81,9	230/335	68,6	0,886
Parasitológico Positivo					
Ascaris sp	0/310	0,0	2/335	0,6	
Giardia lamblia	4/310	1,3	11/335	3,3	
Entamoeba coli	3/310	1,0	1/335	0,3	
Entamoeba nana	3/310	1,0	1/335	0,3	
Dados Ausentes	300/310	96,7	320/335	95,5	-
Cárie					<0,001*
Não	138/310	44,5	200/335	59,7*	
Sim	153/310	49,4*	99/335	29,6	
Dados Ausentes	19/310	6,1	36/335	10,7	-
Problemas Secundários					0,566
Pneumonia	29/310	9,4	26/335	7,8	
Bronquite	19/310	6,1	20/335	6,0	

Asma	4/310	1,3	3/335	0,9	-
Alergia	6/310	1,9	18/335	5,4	
Tuberculose	1/310	0,3	1/335	0,3	
Rinite alérgica	3/310	1,0	0/335	0,0	
Otite Média Crônica	4/310	1,3	2/335	0,6	
Anemia	5/310	1,6	6/335	1,8	
Anemia Falciforme	1/310	0,3	2/335	0,6	
Doença Hemolítica	1/310	0,3	1/335	0,3	
Doença de Von Wilebrand	1/310	0,3	1/335	0,3	
Cardiopatia	4/310	1,3	3/335	0,9	
Hérnia Umbilical	4/310	1,3	0/335	0,0	
Meningite	2/310	0,6	0/335	0,0	
Infecção pelo <i>Vírus da imunodeficiência humana</i> (HIV)	0/310	0,0	3/335	0,9	
Toxoplasmose	1/310	0,3	2/335	0,6	
Alergia Medicamentosa	11/310	3,5	8/335	2,4	
Dados Ausentes	214/310	69,0	239/335	71,3	
Idade na palatoplastia (Anos)					0,426
0 a 1	262/310	84,5	280/335	83,5	
2 a 3	39/310	12,6	40/335	11,9	
4 a 5	7/310	2,3	8/335	2,5	
6 a 7	2/310	0,6	3/335	0,9	
8 a 9	0/335	0,0	4/335	1,2	

Tabela 2. Características clínicas dos indivíduos SR nos anos de 2005-2015.

Categoria	Indivíduos SR (n= 310)		
	Proporção	% da amostra	P – Value
Obstrução Respiratória			
1	228/310	73,5	0,220
2	68/310	21,9	
3	6/310	1,9	
Dados Ausentes	8/310	2,6	-
Glossoptose			
Leve	190/310	61,3	0,051
Moderada	61/310	19,7	
Severa	20/310	6,5	
Dados Ausentes	39/310	12,6	-
Microbiológico Positivo			
<i>Staphylococcus coagulase negativa</i>	5/310	1,6	<0,001
<i>Staphylococcus aureus</i>	9/310	3,0	
<i>Streptococcus</i> alfa hemolítico	2/310	0,6	

<i>Streptococcus pneumoniae</i>	1/310	0,3
<i>Serratia</i> sp	3/310	1,0
<i>Pseudomonas</i> sp	6/310	2,0
<i>Escherichia coli</i>	2/310	0,6
<i>Enterococcus</i> sp	1/310	0,3
<i>Enterobacter</i> sp	3/310	1,0
<i>Acinetobacter</i> sp	1/310	0,3
<i>Moraxella</i> sp	2/310	0,6
Dados Ausentes	275/310	88,7

Discussão

A necessidade de cuidados especiais dos indivíduos com anomalias craniofaciais nos primeiros momentos de vida é de extrema importância no tratamento clínico e consequentemente cirúrgico destes indivíduos²⁸. No HRAC/USP além de um tratamento interdisciplinar bem difundido, esta função contempla a atuação da equipe de enfermagem para cuidar da condição geral (problemas hemodinâmicos, respiratórios, metabólicos e nutricionais) dos indivíduos admitidos para tratamento. Em geral as crianças com fissuras de palato são rotineiramente submetidas a palatoplastia aos 12 meses de idade, pois a demora para o início do tratamento pode dificultar ou agravar o quadro de saúde geral do indivíduo¹⁹, o que justifica os 93,7 % dos indivíduos matriculados com menos de um ano de idade e a predominância de realização da cirurgia em ambos os grupos até um ano de idade.

A necessidade de hospitalização para manejo dos problemas respiratórios e alimentares no primeiro ano de vida é de extrema importância nos indivíduos com SR. Entre os indivíduos avaliados no presente estudo, 91% foram hospitalizados na Unidade de Cuidados Especiais - UCE em razão do tratamento específico para problemas respiratórios relacionados à tríade de alterações provenientes da sequência. Em média, estes lactantes permaneceram 11 dias hospitalizados, variando de 6 a 22 dias, o que corrobora com os resultados de Anderson et al (2007) 19,5 dias e Salmen (2015) com 20,5 dias de internação^{29,30}. É possível que, para os demais indivíduos, tenha sido suficiente o manejo ambulatorial com orientações de cuidados domiciliares para as famílias. Estudos futuros podem elucidar a relevância de tais orientações, na primeira infância, para possibilitar melhor evolução e qualidade de vida aos indivíduos com SR e suas famílias.

Em relação às dificuldades alimentares levarem a baixo crescimento e desnutrição, não houve diferença entre indivíduos com SR e FPI. O que é comumente observado na literatura ao se comparar o crescimento de crianças com fissuras orofaciais, não observaram diferenças entre

elas, ou entre as crianças sem fissura¹⁶. Porém ao visualizar os gráficos das figuras 1,2,3,4 podemos observar um desenvolvimento maior após a cirurgia em relação ao estado inicial.

O gênero feminino mostrou-se predominante em ambos os grupos, corroborando a literatura^{4, 16}. Isto pode ser explicado pelo estudo de Burdi & Silvey em 1969, que relatou que o período mais tardio para o fechamento do palato em embriões femininos as torna suscetíveis por mais tempo a agentes teratogênicos³¹. A etnia branca, assim como demonstrado por Elliot e colaboradores (1995)¹⁶, foi significativa e predominante em ambos os grupos. Entretanto, o grupo com FPI apresentou maior representatividade estatisticamente significativa das etnias negra e parda (9,6%) em relação a indivíduos com SR, apesar de também em baixa proporção em relação à etnia branca.

A classificação socioeconômica nas populações de estudo não apresentou significância comparativa ($p=0,353$), mas a renda Baixa Superior (BS) representou cerca de 59,5% do grupo total e a Média Superior (MS) constituiu a menos representativa (0,2%). Estes achados estão em consonância com outros estudos que demonstraram uma relação entre a baixa renda e prevalência das fissuras, relacionando assim a deficiência de nutrição da mãe durante a gestação, maior exposição a fatores ambientais e falta de saneamento básico em alguns casos^{32,33,34}. A região predominante em ambos os grupos foi a região Sudeste, na qual o HRAC – USP está localizado, possuindo assim um número maior de pacientes desta região, não demonstrando valor estatístico significativo nas demais regiões ($p=0,841$). A ordem de nascimento em ambos os grupos foi superior nos primogênitos, não apresentando diferença estatística entre os grupos ($p=0,620$).

Características clínicas

O HRAC/USP, em seu protocolo de tratamento, utiliza a classificação de Spina para caracterização da fissura. O presente estudo incluiu apenas indivíduos com fissuras do grupo III de Spina (pós forame incisivo), separadas por sua extensão (completa e incompleta) e subgrupo (submucosa). Nos indivíduos com SR houve predomínio da fissura pós forame incisivo completa, enquanto indivíduos com FPI apresentaram predominância de fissura pós forame incisivo incompleta e submucosa¹⁹. Segundo Marques (1995), em 70% dos casos de SR com fissuras, estas são caracterizadas como amplas e completas, em forma de U, e em 30% são estreitas e completas, em forma de V³⁵.

Além da fissura de palato nos grupos de estudo, uma das características importantes avaliadas foram os problemas respiratórios associados. Como esperado, indivíduos com SR apresentaram alta frequência de obstrução respiratória (97,4%) e glossoptose (87,4%). A obstrução respiratória pode ser dividida em três tipos (1, 2 e 3) e, de acordo com Shear (1992)³⁶, pode ocorrer por meio de quatro tipos de processos: Tipo 1, caracterizada pelo retroposicionamento do dorso da língua em contato com a parede faríngea posterior abaixo do palato posterior; Tipo 2, envolve o retroposicionamento do dorso da língua em compressão com o palato posterior ou partes dele contra a parede posterior (quando a fissura está presente); Tipo 3, quando as paredes laterais da faringe se movem medialmente, obstruindo assim as vias aéreas impedindo o contato da língua com a parede posterior da faringe; e Tipo 4, determinada pela contração do esfíncter das paredes faríngeas sem contato da língua com a parede posterior. A obstrução respiratória predominante neste levantamento foi do tipo 1 (73,5%), que a literatura relata como a mais frequentemente encontrada na SR, constituindo aproximadamente 80% dos casos¹⁹. Felizmente é também a de melhor prognóstico, sendo que a técnica de posição prona ou a intubação nasofaríngea prolongada demonstrou eficácia em 83% dos casos sem a necessidade de procedimentos cirúrgicos^{19,35}.

No caso da glossoptose, assim como descrito por Breugem e colaboradores em 2009¹⁴ e Breugem & Courtemanche (2010)³⁷ e também observado neste estudo, a glossoptose é a característica menos registrada ou mal interpretada, uma vez que é um sintoma que faz parte de uma sequência causada pela mandíbula retro ou micrognática, que, por sua vez, pode levar a vários graus de dificuldade respiratória. A dificuldade em determinar a glossoptose pode ser devida ao fato de que a inspeção intraoral não revela imediatamente sua presença, pois às vezes é um problema "dinâmico" e não existe uma escala de medida facilmente aplicável, sendo assim a clínica do paciente deve ser minuciosamente avaliada afim de verificar tal complicação. Neste levantamento foram consideradas as anotações dos profissionais competentes, a avaliação e o nível de obstrução respiratória associada. O resultado revelou alto índice de glossoptose leve (61,3%) nos indivíduos com SR. Salienta-se que a severidade da glossoptose nem sempre está diretamente relacionada à severidade das manifestações clínicas.

Devido aos problemas respiratórios provindos da deformidade anatômica (comunicação entre cavidades nasal e oral) dos indivíduos com SR, o número de infecções das vias aéreas é relatado como um fator agravante do tratamento²¹. Neste estudo os indivíduos com SR apresentaram maior frequência de problemas respiratórios infecciosos e inflamatórios, sendo pneumonia (46,8%) e bronquite (30,6%) os mais prevalentes.

Os exames laboratoriais clínicos são de extrema importância para auxiliar no diagnóstico de patologias e ajudar na prevenção das doenças. Durante o processo de reabilitação e tratamento dos indivíduos com anomalias craniofaciais, as análises clínicas têm um papel crucial no monitoramento da homeostase corpórea pré e pós cirurgia. Neste estudo foram coletados resultados de exames laboratoriais considerados fora da normalidade preconizada, os quais foram realizados antes do procedimento cirúrgico, a fim de verificar se o paciente estava apto para cirurgia, sendo que exames parasitológicos de fezes positivos, alterações hematológicas e microbiológicos positivos podem influenciar diretamente a não realização do procedimento, visando segurança para o paciente. Não foram observados na literatura relatos de caracterização laboratorial de pacientes com anomalias craniofaciais.

No aspecto microbiológico dos lactantes com SR as bactérias Gram Positivas, em especial o gênero *Staphilococcus* (52,8%) e as Gram Negativas da classe das Gammaproteobacterias, do o gênero *Pseudomonas* (16,7%) foram as mais identificadas nos acompanhamentos antes dos procedimentos cirúrgicos, não podemos concluir se eram microrganismos ligados a processos infecciosos ou se esses faziam parte da microbiota do hospedeiro.

Na presença de infecção, a resposta inicial da medula óssea consiste na liberação da população granulocítica, com aceleração da maturação e liberação das células, levando a um desvio à esquerda no sangue periférico. Após um período de tempo frente ao processo infeccioso o organismo pode responder com a diminuição de neutrófilos (neutrófila). O que justifica os indivíduos com SR apresentarem um desvio à esquerda e neutrofilia significativa em relação aos indivíduos com FPI. Já os indivíduos FPI apresentaram aumento do número de linfócitos, uma possível consequências das infecções recorrentes.

Quanto às infecções odontológicas, o índice de cárie foi significativo nos indivíduos com SR, onde possivelmente a tríade de alterações anatômicas, combinada a possíveis alterações na dieta destes indivíduos, leva a dificuldade de higiene bucal, consequentemente com maior risco de desenvolvimento de cárie dentária³⁸.

Entre indivíduos com FPI em relação aos SR a eosinofilia foi um dado predominante e significativo (p:0,002), o que pode ser explicado pela quantidade maior de indivíduos FPI com parasitológico de fezes positivo (4,5%) e processos alérgicos ligados a uso de medicamentos ou fatores ambientais (6,8%). O hemograma destes indivíduos também demonstrou consideráveis alterações, como frequente microcitose e anisocitose, o que pode representar um desequilíbrio hematológico dos eritrócitos.

Não houve associação da SR e FPI com os grupos sanguíneos ABO e o fator Rh. Ambos os grupos apresentaram maior frequência de fenótipo O, seguidos de A, B e AB. A frequência do fenótipo RhD positivo também foi maior em ambos os grupos, em concordância com a frequência normal observada na população brasileira^{39,40}.

Conclusão

No âmbito sociodemográfico, entre indivíduos com SR houve predominância de indivíduos do gênero feminino, da etnia branca e de renda baixa superior. Quanto ao aspecto clínico, a fissura pós forame incisivo completa foi a mais prevalente e houve alterações significativas quanto a alterações hematológicas e microbiológicas destes indivíduos. Os indivíduos com FPI apresentaram maior prevalência do gênero feminino, etnia branca, porém com significância de etnias negra e parda, de renda baixa superior. No aspecto clínico, a fissura pós forame incisivo incompleta foi predominante, com alterações hematológicas e parasitológicas significantes.

Referências

1. TAN TY, Kilpatrick N, Farlie PG. Developmental and genetic perspectives on Pierre Robin sequence. *Am. J. Med. Genet.* 163C:295-305, 2013.
 2. MONLLEÓ IL, Lopes VLG. Anomalias craniofaciais: descrição e avaliação das características gerais de atenção no Sistema Único de Saúde. *Cad. Saúde Pública.* 22:913-22, 2006.
 3. LOFFREDO LCM, Freitas JAS, Grigolli AAG. Prevalência de fissuras orais de 1975 a 1994, Brasil. *Rev Saúde Publica.* 35(3);571-5, 2001.
 4. OWENS JR, Jones JW, Harris F. Epidemiology of facial clefting. *Arc Dis Child.* 60:521-4, 1985.
 5. AMARAL VLAR. Aspectos psicológicos, problemas sociais e familiares associados às fissuras lábio palatinas. In: Carreirão S, Lessa S, Zanini AS. Tratamento das fissuras labiopalatinas. Rio de Janeiro: Revinter. 19-23, 1996.
 6. CHAN RK, McPherson B, Whitehill TL. Chinese attitudes toward cleft lip and palate: effects or personal contact. *Cleft Palate Craniofac J.* 43:731-9, 2006.
-

7. SOUZA JMP, Buchalla CM, Laurenti R. Estudo da morbidade e da mortalidade perinatal em maternidades. III. Anomalias congênitas em nascidos vivos. Rev Saúde Pública. 21(6):5-12, 1987.
 8. SHUKOWSKY W. Zur Ätiologie des Stridor inspiratorius congenitus. Cleft Palate Craniofac J.;29:205–209, 1911.
 9. LANNELONGUE R, Menard V. Traite des Affections Congenitales. Paris: Asselin et Houzeau, 264,1891.
 10. FAIRBAIRN P. Suffocation in an infant from retraction of the base of the tongue. Month J Med Sci. 1846;6:280–1.
 11. ROBIN P. La chute de la base de la langue considéréé comme une nouvele cause de gene dans la respiration naso-pharyngienne. Bull Acad Natl Med.1923;89:37-41.
 12. ROBIN P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophyof the mandible. Am J Dis Child. 1934;48:541-7.
 13. COHEN MM jr. Robin sequences and complexes: causal heterogeneity and pathogenetic/phenotypic variability. Am J Med Genet. 1999;84(4):311-5.
 14. BREUGEM CC, Mink van der Molen AB. What is 'Pierre Robin sequence'? J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009;62(12):1555-8.
 15. MARQUES IL, Sousa TV, Carneiro AF. Large experience with infants with Robin sequence: a prospective study on 159 cases. In: Lilja J, editor. Transactions 9th International Congress on Cleft Palate and Related Craniofacial Anomalies. Goteborg. 2001;81-7p.
 16. ELLIOTT MA, Studen-Pavlovich DA, Ranalli DN. Prevalence of selected pediatric conditions in children with Pierre Robin sequence. Pediatr Dent.1995;17:106-11.
 17. GENTHER DJ, Skinner ML, Bailey PJ, Capone RB, Byrne PJ. Airway obstruction after lingual frenulectomy in two infants with Pierre-Robin Sequence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015;79(9):1592-4.
 18. BUSH PG, Williams AJ. Birth prevalence of the robin anomalad (pierre robin syndrome). Br J Plast Surg 36:434–437, 1983.
 19. MARQUES IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Sequência de Robin – protocolo único de tratamento. J Pediatr (Rio J). 2005;81:14-22.
 20. LOGJES, R.J.H., Haasnoot, M., Lemmers, P.M.A. et al. Mortality in Robin sequence: identification of risk factors. Eur J Pediatr; 1-9, 2018.
-

21. SALMEN, Isabel Cristina Drago Marquezini. Sequência de Robin: estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP [dissertação]. Bauru: Universidade de São Paulo, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, 2011.
 22. MARQUES IL. Manual traz orientações básicas sobre cuidados com bebês com Sequência de Pierre Robin [entrevista a centrinhosp]. centrinhosp.wordpress.com 21 fev, 2013.
 23. PAES EC, Daan PF. van Nunen, Hanneke Basart, J. Peter W. Don Griot, Johanna M. van Hagen, et al. Birth Prevalence of Robin Sequence in the Netherlands From 2000–2010: A Retrospective Population-Based Study in a Large Dutch Cohort and Review of the Literature. *Am J Med Genet.(A)*: 1972-1982, 2015.
 24. SCOTT AR, Mader NS. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope*, 2014.
 25. VATLACH S, Maas C, Poets CF. Birth prevalence and initial treatment of Robin sequence in Germany: a prospective epidemiologic study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 9:9, 2014.
 26. SANTOS, Glauber Eduardo de Oliveira. Cálculo amostral: calculadora on-line. Disponível em: <http://www.calculoamostral.vai.la>, 2017.
 27. OSBORN CE. Chi-Square. In: Osborn CE, editor. *Statistical applications for health information management*. Sudbury: Jones and Bartlett Publishers, p.254-8, 2006.
 28. MONDINI CCSD. Avaliação da capacidade de cuidadores de lactentes com Sequência de Robin [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2008.
 29. ANDERSON KD, Cole A, Chuo CB, Slator R. Home Management of upper airway obstruction in Pierre Robin Sequence using nasopharyngeal airway. *J. Cleft Palate Cranof.*44(3),269- 73, 2007.
 30. SALMEN ICDM. Avaliação de dificuldade respiratória na Sequencia de Robin. Estudo clinico e polissonografico [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2015.
 31. BURDI AR, Silvey RG. Sexual differences in closure of the human palatal shelves. *Cleft Palate J*. 1969;6:1-7.
 32. FURLANETO EC, Pretto SM. Estudo epidemiológico dos pacientes atendidos no serviço de defeitos de face da PUCRS. *Rev Odonto Ciência* 1(29): 39-56, 2000.
-

33. VIEIRA NA. Gastroenterites por rotavírus em hospital especializado em crianças com malformação craniofacial [dissertação] Universidade Estadual Paulista, Faculdade de Medicina de Botucatu, 2004.
 34. CABIARÁ UGB, Sociodemographic Profile of Children With Cleft Lip and Palate Treated at Lauro Wanderley University Hospital from 2005 to 2010. *Revista Brasileira de Ciências da Saúde*. 20 (04),299-306, 2016.
 35. MARQUES IL. Crescimento de crianças portadoras de seqüência de Robin isolada de zero a 1 ano de idade [tese]. Ribeirão Preto: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo; 1995
 36. SHER AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29:224-31.
 37. BREUGEM CC, Courtemanche DJ, Robin Sequence: Clearing Nosologic Confusion, *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2010;47(2):197-2010,
 38. RAQUEL Costa Ribeiro, Anomalias Congénitas e Manifestações Oraís, Universidade Fernando Pessoa Porto, 2014
 39. NOVARETTI MCZ, Dorlhiac-Llacer PE, Chamone DAF. Estudo de grupos sanguíneos em doadores de sangue caucasóides e negróides na cidade de São Paulo. *Rev.bras.hematol.hemoter*. 2000; 22(1):23-32.
 40. BEIGUELMAN B. Os Sistemas Sanguíneos Eritrocitários. 3rd ed. Ribeirão Preto: FUNPEC Editora; 2003.
-
-

4 Considerações Finais

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo tinha por objetivo a investigação das características clínicas e sociodemográficas dos indivíduos com Sequência de Robin e dos com Fissura de Palato Isolada (FPI), atendidos na presente instituição, em vista que este tipo de caracterização é uma lacuna presente na área de estudo de fissuras. As limitações do presente estudo quanto ao número de dados coletados, restringem-se a: interpretação da caligrafia dos profissionais que preenchem os prontuários; informações ausentes em etapas do tratamento (peso, altura, presença de glossoptose, exames laboratoriais); falta de dados digitais completos (prontuários eletrônicos). Tais limitações impossibilitam maior detalhamento dos resultados obtidos, mas não comprometeram os dados evidenciados.

Por meio deste estudo verificou-se que em ambos os grupos de indivíduos eram predominantemente do gênero feminino e de etnia branca, porém indivíduos com FPI apresentaram maior número de indivíduos das etnias negra e parda. A renda Baixa Superior foi predominante em ambos os grupos. No aspecto clínico, a fissura do tipo pós forame incisivo completa foi a mais prevalente na SR. A pós forame incisivo incompleta foi a predominante na FPI. Foi demonstrado também alterações significativas quanto os exames laboratoriais hematológicos e microbiológicos nos indivíduos SR, enquanto para indivíduos com FPI as alterações hematológicas e parasitológicas foram significantes. Os problemas de saúde secundários mais frequentes foram infecções e inflamações das vias aéreas superiores em ambos os grupos, possivelmente relacionados às alterações anatômicas existentes.

Referências

REFERÊNCIAS

AMARAL VLAR. Aspectos psicológicos, problemas sociais e familiares associados às fissuras lábio palatinas. In: Carreirão S, Lessa S, Zanini AS. Tratamento das fissuras labiopalatinas. Rio de Janeiro: Revinter. 19-23, 1996.

ANDERSON KD, Cole A, Chuo CB, Slator R. Home Management of upper airway obstruction in Pierre Robin Sequence using nasopharyngeal airway. J. Cleft Palate Cranof.44(3),269- 73, 2007.

BASTA, Marten N; Mudd, Pamela A; Fuller, Stephanie M. et al. Total Airway Reconstruction in the Neonate: Combined Mandibular Distraction and Slide Tracheoplasty for Multiple Level Airway Obstruction. Journal of Craniofacial Surgery, 2015.

BASART H, Kruisinga FH, Breugem, CC. et al. Will the right Robin patient rise, please? Definitions and criteria during management of Robin sequence patients in the Netherlands and Belgium. Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery, 2015.

BEIGUELMAN B. Os Sistemas Sanguíneos Eritrocitários. 3rd ed. Ribeirão Preto: FUNPEC Editora; 2003.

BREUGEM CC, Mink van der Molen AB. What is 'Pierre Robin sequence'? J Plast Reconstr Aesthet Surg. 62(12):1555-8, 2009.

BREUGEM CC, Courtemanche DJ, Robin Sequence: Clearing Nosologic Confusion, The Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2010;47(2):197-2010.

BUSH PG, Williams AJ. Birth prevalence of the robin anomalad (pierre robin syndrome). Br J Plast Surg 36:434–437, 1983.

BURDI AR, Silvey RG. Sexual differences in closure of the human palatal shelves. Cleft Palate J. 6:1-7. 1969.

BUCHENAU W, Wenzel S, Bacher M, Müller-Hagedorn S, Arand J, Poets CF. Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.*102(2):142-146,2017.

CABIARÁ UGB, Sociodemographic Profile of Children With Cleft Lip and Palate Treated at Lauro Wanderley University Hospital from 2005 to 2010. *Revista Brasileira de Ciências da Saúde.* 20 (04),299-306, 2016.

CAMPOS, T. C. P *Psicologia hospitalar: a atuação do psicología em hospitais.* São Paulo: EPU, 1995.

CASCONI P, Papof P, Arangio P, Vellone V, Calafati V. et al. Fast and early mandibular osteodistraction (FEMOD) in severe Pierre Robin Sequence. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 2014.

CARPES, Arturo Frick. Polysomnographic and endoscopic evaluation of children with isolated Robin sequence submitted to cleft palate repair [Dissertação] Universidade de São Paulo, 2015.

CHAN RK, McPherson B, Whitehill TL. Chinese attitudes toward cleft lip and palate: effects on personal contact. *Cleft Palate Craniofac J.* 43:731-9, 2006.

CLADIS F, Kumar A, Grunwaldt L, Otteson T, Ford M, Losee JE. Pierre Robin Sequence: a perioperative review. *Anesth Analg.*119(2):400-12, 2014.

COSTA MA, Murage KP, Tholpady SS, Flores RL. Airway compromise following palatoplasty in Robin sequence: improving safety and predictability. *Plast Reconstr Surg.*134(6):937-45, 2014.

COHEN MM jr. Robin sequences and complexes: causal heterogeneity and pathogenetic/phenotypic variability. *Am J Med Genet.* 84(4):311-5, 1999.

ELLIOTT MA, Studen-Pavlovich DA, Ranalli DN. Prevalence of selected pediatric conditions in children with Pierre Robin sequence. *Pediatr Dent.* 17:106-11, 1995.

FAIRBAIRN P. Suffocation in an infant from retraction of the base of the tongue. *Month J Med Sci.* 6:280–1. 1846.

FURLANETO EC, Pretto SM. Estudo epidemiológico dos pacientes atendidos no serviço de defeitos de face da PUCRS. *Rev Odonto Ciência* 1(29): 39-56, 2000.

FORTUNA, C. M. et al. O trabalho em equipe no programa de saúde da família: reflexões a partir de conceitos do processo grupal e de grupos operativos. *Revista Latino Americana de Enfermagem.* 13(2);262-268, 2005.

GOULART BNG de, Chiari BM. Humanização das práticas do profissional de saúde: contribuições para reflexão. *Ciênc. saúde coletiva.* 15(1); 255-268, 2010.

GENTHER DJ, Skinner ML, Bailey PJ. et al. Airway obstruction after lingual frenulectomy in two infants with Pierre-Robin Sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 79(9):1592-4, 2015.

JARRAHY Reza. Controversies in the management of neonatal micrognathia: to distract or not to distract, that is the question. *Journal of Craniofacial Surgery*, 2012.

LANNELONGUE R, Menard V. *Traite des Affections Congenitales*. Paris: Asselin et Houzeau, 264, 1891.

LOFFREDO LCM, Freitas JAS, Grigolli AAG. Prevalência de fissuras orais de 1975 a 1994, Brasil. *Rev Saúde Publica.* 35(3);571-5, 2001.

LOGJES, R.J.H., Haasnoot, M., Lemmers, P.M.A. et al. Mortality in Robin sequence: identification of risk factors. *Eur J Pediatr*; 1-9, 2018.

MARQUES IL. Crescimento de crianças portadoras de seqüência de Robin isolada de zero a 1 ano de idade [tese]. Ribeirão Preto: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo; 1995

MARQUES IL. Manual traz orientações básicas sobre cuidados com bebês com Sequência de Pierre Robin [entrevista a [centrinhosp](http://centrinhosp.wordpress.com)]. centrinhosp.wordpress.com 21 fev, 2013.

MARQUES IL, Sousa TV, Carneiro AF. Large experience with infants with Robin sequence: a prospective study on 159 cases. In: Lilja J, editor. Transactions 9th International Congress on Cleft Palate and Related Craniofacial Anomalies. Goteborg.;81-7, 2001.

MARQUES IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Sequência de Robin – protocolo único de tratamento. J Pediatr (Rio J).81:14-22, 2005.

MENDES KDS, Silveira RCCP, Galvão CM. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. Texto & Contexto Enferm.17(4):758-64, 2008.

MONLLEÓ IL, Lopes VLG. Anomalias craniofaciais: descrição e avaliação das características gerais de atenção no Sistema Único de Saúde. Cad. Saúde Pública.22;913-22, 2006.

MONDINI CCSD. Avaliação da capacidade de cuidadores de lactentes com Sequência de Robin [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2008.

MOURA AM, André M, Faraj Jora, Dias RB. Avaliação de bebês portadores de fissura labiopalatina em relação à higiene oral. Rev Odont, 2009.

NOVARETTI MCZ, Dorlhiac-Llacer PE, Chamone DAF. Estudo de grupos sanguíneos em doadores de sangue caucasoides e negróides na cidade de São Paulo. Rev.bras.hematol.hemoter. 22(1):23-32. 2000.

OSBORN CE. Chi-Square. In: Osborn CE, editor. Statistical applications for health information management. Sudbury: Jones and Bartlett Publishers, p.254-8, 2006.

OWENS JR, Jones JW, Harris F. Epidemiology of facial clefting. Arc Dis Child. 60:521-4, 1985.

PAES EC, Daan PF. van Nunen, Hanneke Basart, J. Peter W. Don Griot, Johanna M. van Hagen, et al. Birth Prevalence of Robin Sequence in the Netherlands From 2000–2010: A Retrospective Population-Based Study in a Large Dutch Cohort and Review of the Literature. *Am J Med Genet.(A)*: 1972-1982, 2015.

PERSSON M, Sandy J, Kilpatrick N, Becker M, Svensson H. Educational achievements in Pierre Robin Sequence. *J Plast Surg Hand Surg.*47(1):36-9, 2013.

PHILLIPS B, Ball C, Sackett D et al. Oxford Centre for evidence-based Medicine Levels of Evidence Grades of Recommendation, 2001.

POETS CF, Maas C, Buchenau W, Arand J, Vierzig A, Braumann B, et al. Multicenter study on the effectiveness of the pre-epiglottic baton plate for airway obstruction and feeding problems in Robin sequence. *Orphanet J Rare Dis.* 9;12(1):46,2017.

RAQUEL Costa Ribeiro, Anomalias Congénitas e Manifestações Orais, Universidade Fernando Pessoa Porto, 2014

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.*89:37-41. 1923

ROBIN P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am J Dis Child.*;48:541-7, 1934.

SALMEN ICDM. Avaliação de dificuldade respiratória na Sequência de Robin. Estudo clínico e polissonográfico[tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2015.

SALMEN, Isabel Cristina Drago Marquezini. Sequência de Robin: estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP [dissertação]. Bauru: Universidade de São Paulo, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, 2011.

SANTOS, Glauber Eduardo de Oliveira. Cálculo amostral: calculadora on-line. Disponível em: <http://www.calculoamostral.vai.la>, 2017.

SCOTT AR, Mader NS. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope*, 2014.

SHAW, B. The works of Bernard Shaw. London, Constable and Company, 1930.

SHER AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J*;29:224-31, 1992.

SOUZA JMP, Buchalla CM, Laurenti R. Estudo da morbidade e da mortalidade perinatal em maternidades. III. Anomalias congênitas em nascidos vivos. *Rev Saúde Pública*. 21(6):5-12, 1987.

SOUZA MT, Silva MD, Carvalho R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein*.8(1):102-6, 2010.

SHUKOWSKY W. Zur Ätiologie des Stridor inspiratorius congenitus. *Cleft Palate Craniofac J*.;29:205–209, 1911.

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

VATLACH S, Maas C, Poets CF. Birth prevalence and initial treatment of Robin sequence in Germany: a prospective epidemiologic study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 9:9, 2014.

VAN LIESHOUT, Manouk JS; Joosten, Koen FM; Mathijssen, Irene MJ. et al. Robin sequence: A European survey on current practice patterns. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 2015.

VIEIRA NA. Gastroenterites por Rotavírus em hospital especializado em crianças com malformação craniofacial [dissertação] Universidade Estadual Paulista, Faculdade de Medicina de Botucatu, 2004.

ZIMAN J. A força do conhecimento. São Paulo: Editora Itatiaia/EdUSP; 1981.

Apêndice

FORMULÁRIO DE COLETA DE DADOS PARA ANÁLISE

INTEGRATIVA DA LITERATURA

A) Identificação

Título do Artigo: _____

Título do Jornal: _____

Ano de Publicação: _____

Autores: _____

Área de atuação: _____

Instituição: _____

Países: _____

Idioma da publicação: _____

Base de dados: _____

B) Instituição

Universidade() Hospital() Centro de Pesquisa() Multicêntrico() Outras()

C) Tipo de publicação

Área de publicação: _____

D) Características do artigo

1. Tipo de publicação:

1.1 Pesquisa Clínica () Quantitativa () Experimental ()
Não experimental () Qualitativa ()
Outras ()

1.2 Revisão () Literatura () Relato de Experiência ()
Outras ()

2. Objetivo investigado: _____

3. Amostra:

3.1 Seleção () Randomizado () Outra ()

3.2 Tamanho:

Inicial: _____

Final: _____

3.3 Características:

Idade:

Sexo:

Etnia:

Diagnostico:

4. Intervenções

4.1 Critério estabelecido: _____

4.2 Variável: Independente () Dependente ()

4.3 Grupo Controle: Sim () Não ()

4.4 Duração do estudo:

5. Resultados: _____

6. Análise estatística:

6.1 Método: _____

6.2 Significância: _____

7. Implicações:

7.1 As conclusões são justificadas com base nos resultados ?

7.2 Quais são as recomendações dos autores?

8. Nível de evidência: _____

E) Rigor metodológico

Clareza para identificar as etapas metodológicas no texto ?

FORMULÁRIO DE COLETA DE DADOS

Nome do Paciente: _____

Identificação do Prontuário: _____ Gênero: () masculino () feminino

Data de nascimento: _____. Local: _____

Data de matrícula no HRAC: _____ Etnia: _____

Peso ao nascimento: _____ Altura ao nascimento: _____

Peso no 1º ano vida: _____ Altura no 1º ano vida: _____

Ordem de nascimento: _____

Diagnóstico: () SR Tipo de fissura:

() FPI Tipo de fissura:

Classificação socioeconômica (salário mínimo - IBGE):

() A (+15 SM) () C (3 a 5 SM) () E (até 1 SM)

() B (5 a 15 SM) () D (1 a 3 SM)

Fenótipo sanguíneo (ABO/Rh): _____

Resultados de exames laboratoriais

anormais: _____

Necessidade de hospitalização: _____

Apresentou obstrução respiratória (I, II, III, IV): _____

Classificação da glossoptose: _____

Complicações associadas: _____

Presença de cárie dentária: () sim () não

Equipe envolvida no caso novo (especialidades): _____

Anexos

ANEXO A - Modelo de publicação conforme a revista BMC Pediatrics (BioMed Central) ISSN: 1471-2431(bmcpediatr.biomedcentral.com)

[Explore journals](#)
[Get published](#)
[About BMC](#)

BMC Pediatrics

[Home](#)
[About](#)
[Articles](#)
[Submission Guidelines](#)

[Aims and scope](#)
[Fees and funding](#)
[Language editing services](#)
[Copyright](#)

[▼ Preparing your manuscript](#)

[Research article](#)
[Technical advance article](#)
[Database article](#)
[Software article](#)
[Debate](#)
[Case report](#)
[Study protocol](#)

[Prepare supporting information](#)
[Conditions of publication](#)
[Editorial policies](#)
[Peer-review policy](#)
[Manuscript transfers](#)
[Promoting your publication](#)

Research article

Criteria

Research articles should report on original primary research, but may report on systematic reviews of published research provided they adhere to the appropriate reporting guidelines which are detailed in our [editorial policies](#). Please note that non-commissioned pooled analyses of selected published research will not be considered.

BMC Pediatrics strongly encourages that all datasets on which the conclusions of the paper rely should be available to readers. We encourage authors to ensure that their datasets are either deposited in publicly available repositories (where available and appropriate) or presented in the main manuscript or additional supporting files whenever possible. Please see Springer Nature's [information on recommended repositories](#). Where a widely established research community expectation for data archiving in public repositories exists, submission to a community-endorsed, public repository is mandatory. A list of data where deposition is required, with the appropriate repositories, can be found on the [Editorial Policies Page](#).

Preparing your manuscript

The information below details the section headings that you should include in your manuscript and what information should be within each section.

Please note that your manuscript must include a 'Declarations' section including all of the subheadings (please see below for more information).

Title page

The title page should:

- present a title that includes, if appropriate, the study design e.g.:
 - "A versus B in the treatment of C: a randomized controlled trial", "X is a risk factor for Y: a case control study", "What is the impact of factor X on subject Y: A systematic review"

- or for non-clinical or non-research studies a description of what the article reports
- list the full names, institutional addresses and email addresses for all authors
 - if a collaboration group should be listed as an author, please list the Group name as an author. If you would like the names of the individual members of the Group to be searchable through their individual PubMed records, please include this information in the “Acknowledgements” section in accordance with the instructions below
- indicate the corresponding author

Abstract

The Abstract should not exceed 350 words. Please minimize the use of abbreviations and do not cite references in the abstract. Reports of randomized controlled trials should follow the [CONSORT](#) extension for abstracts. The abstract must include the following separate sections:

- **Background:** the context and purpose of the study
- **Methods:** how the study was performed and statistical tests used
- **Results:** the main findings
- **Conclusions:** brief summary and potential implications
- **Trial registration:** If your article reports the results of a health care intervention on human participants, it must be registered in an appropriate registry and the registration number and date of registration should be stated in this section. If it was not registered prospectively (before enrollment of the first participant), you should include the words 'retrospectively registered'. See our [editorial policies](#) for more information on trial registration

Keywords

Three to ten keywords representing the main content of the article.

Background

The Background section should explain the background to the study, its aims, a summary of the existing literature and why this study was necessary or its contribution to the field.

Methods

The methods section should include:

- the aim, design and setting of the study
 - the characteristics of participants or description of materials
 - a clear description of all processes, interventions and comparisons. Generic drug names should generally be used. When proprietary brands are used in research, include the brand names in parentheses
-

Results

This should include the findings of the study including, if appropriate, results of statistical analysis which must be included either in the text or as tables and figures.

Discussion

This section should discuss the implications of the findings in context of existing research and highlight limitations of the study.

Conclusions

This should state clearly the main conclusions and provide an explanation of the importance and relevance of the study reported.

List of abbreviations

If abbreviations are used in the text they should be defined in the text at first use, and a list of abbreviations should be provided.

Declarations

All manuscripts must contain the following sections under the heading 'Declarations':

- Ethics approval and consent to participate
- Consent for publication
- Availability of data and material
- Competing interests
- Funding
- Authors' contributions
- Acknowledgements
- Authors' information (optional)

Please see below for details on the information to be included in these sections.

If any of the sections are not relevant to your manuscript, please include the heading and write 'Not applicable' for that section.

Ethics approval and consent to participate

Manuscripts reporting studies involving human participants, human data or human tissue must:

- include a statement on ethics approval and consent (even where the need for approval was waived)
- include the name of the ethics committee that approved the study and the committee's reference number if appropriate

Studies involving animals must include a statement on ethics approval.

See our [editorial policies](#) for more information.

If your manuscript does not report on or involve the use of any animal or human data or tissue, please state "Not applicable" in this section.

Endnotes

Endnotes should be designated within the text using a superscript lowercase letter and all notes (along with their corresponding letter) should be included in the Endnotes section. Please format this section in a paragraph rather than a list.

References

All references, including URLs, must be numbered consecutively, in square brackets, in the order in which they are cited in the text, followed by any in tables or legends. The reference numbers must be finalized and the reference list fully formatted before submission.

Examples of the BioMed Central reference style are shown below. Please ensure that the reference style is followed precisely.

Web links and URLs: All web links and URLs, including links to the authors' own websites, should be given a reference number and included in the reference list rather than within the text of the manuscript. They should be provided in full, including both the title of the site and the URL, as well as the date the site was accessed, in the following format: The Mouse Tumor Biology Database. <http://tumor.informatics.jax.org/mtbwi/index.do>. Accessed 20 May 2013. If an author or group of authors can clearly be associated with a web link (e.g. for blogs) they should be included in the reference.

Example reference style:

Article within a journal

Smith JJ. The world of science. *Am J Sci*. 1999;36:234-5.

Article within a journal (no page numbers)

Rohrmann S, Overvad K, Bueno-de-Mesquita HB, Jakobsen MU, Egeberg R, Tjønneland A, et al. Meat consumption and mortality - results from the European Prospective Investigation into Cancer and Nutrition. *BMC Med*. 2013;11:63.

Article within a journal by DOI

Slifka MK, Whitton JL. Clinical implications of dysregulated cytokine production. *Dig J Mol Med*. 2000; doi:10.1007/s801090000086.

Article within a journal supplement

Frumin AM, Nussbaum J, Esposito M. Functional asplenia: demonstration of splenic activity by bone marrow scan. *Blood* 1979;59 Suppl 1:26-32.

Book chapter, or an article within a book

Wyllie AH, Kerr JFR, Currie AR. Cell death: the significance of apoptosis. In: Bourne GH, Danielli JF, Jeon KW, editors. *International review of cytology*. London: Academic; 1980. p. 251-306. OnlineFirst chapter in a series (without a volume designation but with a DOI)
Saito Y, Hyuga H. Rate equation approaches to amplification of enantiomeric excess and chiral symmetry breaking. *Top Curr Chem*. 2007. doi:10.1007/128_2006_108.

Complete book, authored

Blenkinsopp A, Paxton P. Symptoms in the pharmacy: a guide to the management of common illness. 3rd ed. Oxford: Blackwell Science; 1998.

Online document

Doe J. Title of subordinate document. In: The dictionary of substances and their effects. Royal Society of Chemistry. 1999. <http://www.rsc.org/dose/title of subordinate document>. Accessed 15 Jan 1999.

Supplementary material/private homepage

Doe J. Title of supplementary material. 2000. <http://www.privatehomepage.com>. Accessed 22 Feb 2000.

University site

Doe, J: Title of preprint. <http://www.uni-heidelberg.de/mydata.html> (1999). Accessed 25 Dec 1999.

FTP site

Doe, J: Trivial HTTP, RFC2169. <ftp://ftp.isi.edu/in-notes/rfc2169.txt> (1999). Accessed 12 Nov 1999.

Organization site

ISSN International Centre: The ISSN register. <http://www.issn.org> (2006). Accessed 20 Feb 2007.

Dataset with persistent identifier

Zheng L-Y, Guo X-S, He B, Sun L-J, Peng Y, Dong S-S, et al. Genome data from sweet and grain sorghum (*Sorghum bicolor*). GigaScience Database. 2011. <http://dx.doi.org/10.5524/100012>.

Figures, tables additional files

See [General formatting guidelines](#) for information on how to format figures, tables and additional files.

[Submit your manuscript in Editorial Manager](#)

BMC Pediatrics

ISSN: 1471-2431

Contact us

Editorial email: bmcpediatr@biomedcentral.com

Support email: info@biomedcentral.com

[Explore journals](#)

[Get published](#)

[About BMC](#)

By using this website, you agree to our [Terms and Conditions](#), [Privacy statement](#) and [Cookies policy](#).

ANEXO B – Parecer consubstanciado do CEP HRAC -USP.

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: Caracterização clínica e sociodemográfica de indivíduos com Sequência de Robin e fissura de palato isolada

Pesquisador: Kaique Cesar de Paula Silva

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 66848517.9.0000.5441

Instituição Proponente: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da USP

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.035.802

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um projeto de Dissertação, de autoria de Kaique Cesar de Paula Silva sob orientação da Dra. Gisele da Silva Dalben e co-orientação do Dr. Narciso Almeida Vieira. Será realizado um estudo epidemiológico descritivo longitudinal retrospectivo, por análise dos prontuários, de todos os indivíduos com Sequência de Robin (SR) registrados no HRAC/USP no período de 2005 a 2015, bem como dos indivíduos com fissura de palato isolada pareados por gênero e ano de nascimento, matriculados no HRAC/USP no mesmo período, verificando a prevalência ao longo dos anos, nível socioeconômico, localização geográfica, síndromes relacionadas, agravamento de casos e problemas de saúde secundários, comparados com a literatura. O tamanho da amostra pretendida é 500.

Objetivo da Pesquisa:

Investigar as características clínicas e sociodemográficas de indivíduos com Sequência de Robin, comparados com indivíduos com fissura de palato isolada, atendidos no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo (HRAC-USP).

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Segundo os autores, "os riscos para os indivíduos participantes deste projeto de pesquisa são inexistentes, por se tratar exclusivamente de pesquisa envolvendo análise sigilosa de informações

Endereço: Rua Sílvio 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: 2.035.802

disponíveis nos prontuários" e "não são esperados benefícios diretos para os indivíduos participantes, entretanto, como benefícios indiretos, os resultados ajudarão a melhor compreender o perfil de indivíduos afetados pela Sequência de Pierre Robin, possivelmente sugerindo correlações entre a ocorrência desta alteração e determinantes sociodemográficos, permitindo no futuro aprimorar o acompanhamento, protocolos de tratamento, ou mesmo norteando a prevenção desta alteração".

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A pesquisa está bem delineada e estruturada e envolve análise sigilosa de prontuários. O conhecimento possibilitará maior entendimento do perfil dos indivíduos atendidos e o fornecimento de informações cientificamente embasadas em relação ao tema.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Todos os termos de apresentação obrigatória foram preenchidos adequadamente:

Carta de encaminhamento;

Formulário HRAC;

Folha de Rosto da Plataforma Brasil;

Termo de Compromisso de Manuseio de Informações;

Termo de Compromisso de Tornar Públicos os Resultados da Pesquisa e Destinação de Materiais ou Dados Coletados;

Termo de Compromisso do Pesquisador Responsável.

Recomendações:

Não foi anexado o Termo de permissão para uso de registros para fins científicos. Se for intenção dos pesquisadores a publicação de fotografias, radiografias ou tomografias odontológicas, solicitar alteração, em formato de Emenda, e anexar o termo em questão.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Como o projeto não infringe nenhuma norma ética, sugiro a aprovação do projeto neste comitê.

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

Endereço: Rua Sílvio Marchione, 3-20

Bairro: Vila Nova Cidade Universitária

CEP: 17.012-900

UF: SP

Município: BAURÍ

Telefone: (14)3235-8421

Fax: (14)3234-7818

E-mail: cephrac@usp.br

USP - HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

Continuação do Parecer: 2.035.802

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
Outros	Checklist_Prot_Pesq_33_2017.pdf	10/04/2017 09:52:44	Rafael Mattos de Deus	Aceito
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BASICAS_DO_PROJETO_861310.pdf	09/04/2017 18:56:31		Aceito
Outros	Term_Comp_Tornar_Publico_Dest_Mat.pdf	09/04/2017 18:55:42	Kaique Cesar de Paula Silva	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Term_Comp_Pesq_Resp.pdf	09/04/2017 18:54:49	Kaique Cesar de Paula Silva	Aceito
Outros	Term_Comp_Manuseio_Inform.pdf	09/04/2017 18:54:35	Kaique Cesar de Paula Silva	Aceito
Outros	Form_Cadastro_HRAC.pdf	09/04/2017 18:53:46	Kaique Cesar de Paula Silva	Aceito
Outros	Carta_Encaminham.pdf	09/04/2017 18:53:18	Kaique Cesar de Paula Silva	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto.pdf	09/04/2017 18:52:27	Kaique Cesar de Paula Silva	Aceito
Folha de Rosto	Folha_Rosto.pdf	09/04/2017 18:47:38	Kaique Cesar de Paula Silva	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BAURU, 27 de Abril de 2017

Assinado por:
Renata Paciello Yamashita
(Coordenador)

Endereço: Rua Sílvio 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