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

TATIANE ROMANINI RODRIGUES ALENCAR

**O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com
Sequência de Robin isolada**

**BAURU
2014**

TATIANE ROMANINI RODRIGUES ALENCAR

**O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com
Sequência de Robin isolada**

Tese apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutor em Ciências da Reabilitação.

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas

Orientadora: Dra. Ilza Lazarini Marques
Co-Orientadora: Dra. Rosana Prado de Oliveira

**BAURU
2014**

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

Rua 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. Regina Célia Bortoleto Amantini – Superintendente do HRAC-USP

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

Tatiane Romanini Rodrigues Alencar

Bauru, ____ de _____ de 2014.

Alencar, Tatiane Romanini Rodrigues
A25d O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com
Sequência de Robin isolada / Tatiane Romanini Rodrigues
Alencar. Bauru, 2014.
120p.; il.; 30cm.

Tese (Doutorado – Fissuras Orofaciais e Anomalias
Relacionadas) – Hospital de Reabilitação de Anomalias
Craniofaciais da Universidade de São Paulo.

Orientadora: Dra. Ilza Lazarini Marques
Co-Orientadora: Dra. Rosana Prado de Oliveira

1. Síndrome de Pierre Robin. 2. Desenvolvimento
infantil. 3. Desempenho psicomotor. 4. Exame neurológico.

FOLHA DE APROVAÇÃO

Tatiane Romanini Rodrigues Alencar

Tese apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutor em Ciências da Reabilitação.

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas

Aprovado em:

Banca examinadora

Prof(a). Dr(a). _____

Instituição _____

Prof(a). Dr(a). _____

Instituição _____

Prof(a). Dr(a). _____

Instituição _____

Prof(a). Dr(a). _____

Instituição _____

Prof(a). Dr(a). _____

Instituição _____

Profa. Dra. Daniela Gamba Garib Carreira

Presidente da Comissão de Pós-Graduação do HRAC-USP

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

TATIANE ROMANINI RODRIGUES ALENCAR

01 de maio de 1984	Nascimento. Cambará-PR
2003-2006	Graduação em Fisioterapia pela Faculdade Estadual de Educação Física e Fisioterapia de Jacarezinho/PR- FAEFIJA. Atual Universidade Estadual do Norte do Paraná- UENP. Jacarezinho-PR.
2007	Aprimoramento Profissional “Reabilitação em Anomalias Congênitas” na área de Fisioterapia. Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo – HRAC/USP. Bauru-SP.
2008-2010	Mestrado em Ciências da Reabilitação. Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas. Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo – HRAC/USP. Bauru-SP.
2010-2011	Docente da Universidade Norte do Paraná – UNOPAR. Londrina-PR.
2011-2014	Doutorado em Ciências da Reabilitação. Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas. Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo – HRAC/USP. Bauru-SP.
2014	Docente do Instituto Federal do Paraná - IFPR. Londrina-PR.

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho aos meus amados pais, Otávio e Roseli.

Seus exemplos de integridade e de vida dispensam quaisquer ensinamentos. Todos os meus passos trilhados até agora, foram frutos de seus conselhos e estímulos, regados de tanto carinho e dedicação. Meus caminhos não seriam os mesmos sem o apoio e amor incondicional dispensados aos seus filhos, todos os instantes. A eles toda minha admiração e amor, sem tamanho...

E aos meus queridos irmãos, Joaquim e Eduardo. A amizade e afeto entre nós é sempre muito importante para mim! Crescer e viver com vocês torna a minha vida mais colorida...

Em especial aos meus avós, Waldemar e Jeannette, Alice e Joaquim, por todo carinho. Seus ensinamentos de vida acalmam meu coração. Ao lado de vocês, todos os momentos são doces...

Ao meu amado Rafael. Com você minha realização pessoal é completa! Obrigada por fazer parte da minha vida, compartilhar meus sonhos e incentivar meus passos. Caminhar ao seu lado me fortalece!

A minha amada Luiza, a semente mais importante da minha vida. O melhor que existe de mim!

AGRADECIMENTOS

Primeiramente agradeço a Deus por permanecer a todo instante comigo, pela Sua presença constante em minha vida. Ele é a força que guia, impulsiona e direciona meus passos. Sem Ele nada seria luz. Nada se “move” sem o Seu consentimento.

À minha orientadora Dra. Ilza Lazarini Marques, por acreditar neste projeto, e permitir tornar realidade esse grande sonho, o doutorado. Agradeço todo conhecimento dispensado, a disponibilidade, a sabedoria e a atenção dedicada. Seus ensinamentos serão levados para toda a vida.

À minha querida co-orientadora Dra. Rosana Prado de Oliveira, que me auxiliou muito em todo o curso, sempre disponível e presente. Obrigada pelo apoio, pelos ensinamentos e amizade. Admiro-a muito como profissional.

Ao querido Dr. Alvaro Bertucci, seus ensinamentos ficarão sempre presentes. Sem sua participação a coleta de dados não seria possível. Agradeço a colaboração em todo projeto.

À todos os pacientes do Centrinho, em especial os que contribuíram com este estudo. É por eles que buscamos respostas e, muitas vezes continuamos com várias perguntas. Aprendemos e nos dedicamos com o objetivo de ajuda-los e auxiliá-los. São eles que nos incentivam a fazer nosso melhor sempre.

À Equipe de Fisioterapia, Setor de Agendamentos e Ambulatório.

As funcionárias da Pós-graduação, Jezé e Jati, sempre solícitas e dispostas a ajudar os alunos.

À Dra. Daniella Gamba Garib Carreira, presidente da Pós-Graduação do HRA/USP, pela dedicação e competência com que guia os cursos e incentiva os alunos.

À toda Equipe e família Centrinho, este Hospital maravilhoso que acolhe, ensina, reabilita e humaniza, devolvendo o sorriso à tantas crianças.

À Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - CAPES, pelo apoio financeiro por meio da concessão da bolsa de Doutorado.

RESUMO

Alencar TRR. O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com Sequência de Robin isolada [tese]. Bauru; Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2014.

Objetivos: Avaliar o desenvolvimento neuropsicomotor de crianças com Sequência de Robin isolada (SRI), submetidas ao tratamento de obstrução das vias aéreas conforme protocolo do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP), com intubação nasofaríngea (INF) ou tratamento postural. Verificar se o desenvolvimento neuropsicomotor do grupo INF difere do grupo postural, e avaliar a eficácia da INF em evitar sequelas de hipóxia. **Materiais e Métodos:** Estudo prospectivo realizado no HRAC/USP, com crianças com SRI, de 2 a 6 anos, divididas em dois grupos de acordo com o tipo de tratamento realizado: INF (Grupo 1), e postural (Grupo 2). Dados do tempo de uso da INF e sonda nasogástrica (SNG), cirurgia de miringotomia, classificação socioeconômica, grau de escolaridade dos pais, entre outros, foram coletados. Os participantes foram avaliados por meio do Teste de *Screening* de desenvolvimento de Denver II (Teste de Denver II) e Exame Neurológico Evolutivo Adaptado (ENEA). **Resultados:** Total de 62 crianças foram avaliadas, sendo 38 do Grupo 1 e 24 do Grupo 2. Os resultados do Teste de Denver II demonstraram que 73,7% das crianças do Grupo 1 e 79,2% do Grupo 2 apresentaram desenvolvimento normal. Os resultados do ENEA apresentaram-se normais para 89,5% das crianças do Grupo 1 e 87,5% do Grupo 2. Não houve diferença significativa entre os dois grupos no Teste de Denver ($p=0,854$) e no ENEA ($p=0,789$). Realizaram a miringotomia 47,3% das crianças do Grupo 1 e 58,3% do Grupo 2. Nos resultados dos dois testes, a área do desenvolvimento mais prejudicada foi a linguagem, o que pode ser reflexo das oscilações de audição e da disfunção velofaríngea. Houve concordância moderada ($k=0,563$) entre os resultados dos dois testes aplicados no Grupo 1, e concordância substancial ($k=0,704$) no Grupo 2. O tempo médio de uso da INF foi de 60 ± 28 dias. Na análise socioeconômica do Grupo 1, 42,1% se encaixavam na classificação baixa superior, e 28,9% na média inferior; no Grupo 2, 20,8% se encaixavam na baixa inferior, e 58,3% na baixa superior, sem diferença entre os grupos ($p=0,211$). Não houve associação significativa entre a classificação socioeconômica e os resultados dos testes de desenvolvimento aplicados. O nível de escolaridade mais encontrado entre os pais dos participantes foram: 3º grau completo (Grupo 1) e 2º grau completo (Grupo 2), sem diferença estatística entre os grupos. **Conclusões:** A maioria das crianças com SRI tratadas com INF apresentaram desenvolvimento neuropsicomotor normal, semelhante aos casos menos graves do grupo postural. As crianças tratadas com INF não apresentaram sinais clínicos evidentes de sequelas neurológicas da hipóxia.

Descritores: Síndrome de Pierre Robin. Desenvolvimento infantil. Desempenho psicomotor. Exame neurológico.

ABSTRACT

Alencar TRR. The neurological development of patients with isolated Robin Sequence [thesis]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2014.

Objectives: To assess the neurological and psychomotor development of children with Isolated Robin Sequence (IRS), submitted to the treatment of airway obstruction according to the protocol of the Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (HRAC/USP), with nasopharyngeal intubation (NPI) or postural treatment. Verify if the neurodevelopment of the NPI group differs from postural group, and evaluate the effectiveness of NPI to prevent sequels of hypoxia. **Materials and Methods:** Prospective study conducted at HRAC/USP, with children SRI, with 2 to 6 years old, divided into two groups according to the type of treatment performed: NPI (Group 1) and postural (Group 2). Time data of use NPI, nasogastric tube (NGT), myringotomy surgery, socioeconomic status, education level of parents, among others, were collected. Participants were assessed through the development of Screning Denver II Test (Denver II) and Neurologic Evolutionary Examination Adapted (NEEA). **Results:** The total of 62 children was evaluated, being 38 in the Group 1 and 24 in the Group 2. The results of the Denver Developmental Screening Test II showed that 73.7% of Group 1 and 79.2% of Group 2 presented with normal development. The results of NEEA had presented normal for 89.5% of children in the Group 1 and 87.5% in the Group 2. There was no significantly difference between the two groups at Denver Test ($p=0.854$) and in the NEEA Test ($p=0.789$). The myringotomy was performed by 47.3% of children in the Group 1 and 58.3% of children in the Group 2. The results showed language as the most impaired area, which may reflect fluctuations of hearing and velopharyngeal dysfunction. There was moderate agreement ($k=0.563$) between the results of the two tests applied in the Group 1, and substantial agreement ($k=0.704$) in the Group 2. The average time of use of the NPI was 60 ± 28 days. In the socioeconomic analysis of Group 1, 42.1% fit the low ranking higher, and 28.9% in the average lower. In the analyses of Group 2, 20.8% were in the low ranking lower, and 58.3% were in the low ranking the top. There was no different statistic between groups ($p=0.211$). There was no significant association between socioeconomic status and results of development tests performed. The levels of education most found between the participants parents were: completed graduation (Group 1), and secondary school (Group 2) with no statistical difference between groups. **Conclusions:** Most of children with IRS treated with NPI showed normal neurological and psychomotor development, similar of minor cases of postural group. The children treated with NPI didn't show evident clinical signs of neurological sequels of hypoxia.

Keywords: Pierre Robin Syndrome. Child development. Psychomotor performance. Neurologic examination.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 -	Paciente com Sequência de Robin utilizando a intubação nasofaríngea como tratamento da obstrução das vias aéreas	39
Figura 2 -	Demonstração da linha da idade aos 2 anos e 6 meses para a avaliação pelo Teste de <i>Screening</i> do desenvolvimento de Denver II.....	58
Figura 3 -	Prova realizada na área pessoal-social: “alimentar uma boneca com mamadeira”	60
Figura 4 -	Provas realizadas na área motora fina-adaptativa: A e B) “construir torre com 8 cubos”, C) “imitar uma linha vertical, copiar um círculo, copiar uma cruz e um quadrado”	60
Figura 5 -	Provas realizadas na área de linguagem: A e B) “contar cinco blocos”, C) “nomear 4 figuras” e “reconhecer 4 ações”	61
Figura 6 -	Provas da área motora-grossa: A e B) “subir e descer escadas”, C) “chutar a bola”, D) “arremessar a bola acima da cabeça com as duas mãos”, E) “se equilibrar em um pé só”, F) “andar em cima de uma linha reta”	61
Figura 7 -	Classificação socioeconômica das famílias dos participantes de cada grupo	69
Figura 8 -	Nível de escolaridade dos pais dos participantes dos dois grupos.....	70
Figura 9 -	Rabiscos realizados por paciente de 2 anos na prova de área motora fina-adaptativa	72
Figura 10 -	Provas: “desenhar uma pessoa com 3 ou 6 partes do corpo”, “cópia do círculo, cruz e linha vertical”, em pacientes de 3 anos	72
Figura 11 -	Provas: “copiar o círculo, cruz, quadrado e linha vertical”, em pacientes de 4 anos	73
Figura 12 -	Prova: “desenhar uma pessoa com 3 ou 6 partes do corpo”, em pacientes de 4 anos	73
Figura 13 -	Provas: “desenhar uma pessoa com 6 partes do corpo”, “copiar o círculo, cruz e quadrado”, aos 5 anos.....	74

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 -	Distribuição da amostra de cada grupo, segundo o gênero, idade, uso da sonda nasogástrica e tempo de uso, miringotomia e idade da palatoplastia	68
Tabela 2 -	Dados das classificações socioeconômicas e níveis de escolaridades dos pais do grupo Intubação Nasofaríngea (INF) e grupo Postural	71
Tabela 3 -	Porcentagens dos resultados da avaliação pelo Teste de Denver II, para o grupo Intubação Nasofaríngea (INF) (Grupo 1) e grupo Postural (Grupo 2)	75
Tabela 4 -	Porcentagens dos resultados da avaliação do Exame Neurológico Evolutivo Adaptado, para o grupo Intubação Nasofaríngea (INF) (Grupo 1) e grupo Postural (Grupo 2)	75

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	23
2	REVISÃO DE LITERATURA.....	29
2.1	A SEQUÊNCIA DE ROBIN	31
2.2	A OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E A DIFICULDADE ALIMENTAR NA SEQUÊNCIA DE ROBIN	34
2.3	OS TRATAMENTOS	38
2.4	CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO DA CRIANÇA	41
2.5	AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO NEUROPSICOMOTOR	44
3	OBJETIVOS	47
3.1	OBJETIVOS GERAIS	49
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	49
4	MATERIAIS E MÉTODOS	51
4.1	CASUÍSTICA.....	53
4.2	PROCEDIMENTOS DE AVALIAÇÃO.....	55
4.2.1	Avaliação do fisioterapeuta.....	56
4.2.2	Avaliação do neurologista	62
4.3	ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	64
5	RESULTADOS	65
5.1	CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA	67
5.2	RESULTADOS DAS AVALIAÇÕES DO DESENVOLVIMENTO NEUROPSICOMOTOR.....	72
6	DISCUSSÃO	77
7	CONCLUSÃO.....	91
	REFERÊNCIAS	95
	APÊNDICES	105
	ANEXOS	113

INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

Descrita na literatura como uma tríade de anomalias, a Sequência de Robin (SR) é caracterizada por micrognatia, glossoptose e fissura de palato. É um complexo sintomático que pode ocorrer isoladamente ou em associação a outras anomalias congênitas ou síndromes genéticas. Quando ocorre isoladamente é denominada Sequência de Robin Isolada (SRI) (Marques et al 2005 e Marques, Thomé e Peres 2007).

Clinicamente, a SR se expressa por obstrução das vias aéreas e dificuldades alimentares que são mais frequentes e mais graves no período neonatal (Whitaker et al 2003, Marques et al 2008 e Marques et al 2010), porém as manifestações clínicas variam em cada criança, e casos de crises de cianose exigem tratamento rápido e intervenção (Marques, Sousa e Carneiro 2001, Marques et al 2005 e Sato et al 2007).

A SR possui diferentes graus de expressividade, porém a prioridade inicial no tratamento deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas, pois a hipóxia crônica com retenção de gás carbônico (CO₂) e o aumento da resistência vascular pulmonar podem levar ao *cor pulmonale*. Além disso, as crises recorrentes de cianose podem levar à hipóxia cerebral (Marques, Sousa e Carneiro 2001 e Marques et al 2005) com consequências no desenvolvimento cerebral da criança.

A hipóxia prolongada secundária à obstrução das vias aéreas no período neonatal e nos primeiros meses de vida pode levar ao atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, o que motivou o presente estudo. Portanto, o estabelecimento da permeabilidade das vias aéreas é necessário para que as condições respiratórias melhorem, juntamente com as condições alimentares, e possibilitem um crescimento e desenvolvimento favorável à da criança.

Estudos voltados para o desenvolvimento neuropsicomotor de crianças com SR são raros, porém importantes para avaliar a eficácia do protocolo de tratamento para SR realizado nos primeiros meses de vida.

Na literatura encontra-se opiniões divergentes sobre os tipos de tratamentos realizados para a obstrução das vias aéreas na SR. Alguns autores defendem procedimentos cirúrgicos como a distração osteogênica mandibular (Deny e Kalantarian 2002 e Burstein e Williams 2005), enquanto outros defendem procedimentos não cirúrgicos como a intubação nasofaríngea (INF), e em casos de extrema gravidade, principalmente em síndrômicos a traqueostomia (Marques, Souza e Carneiro 2001, Wagener et al 2003, Marques et al 2005, Mondini et al 2009 e Marques et al 2010).

Estudos realizados no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP), Bauru/SP, demonstram que em 80% dos casos a obstrução tem como causa a ptose lingual e apesar da heterogeneidade das manifestações da SR, o tratamento não cirúrgico alivia o desconforto respiratório em 83% dos casos (Marques, Sousa e Carneiro 2001).

A INF é a modalidade de tratamento mais utilizada no HRAC/USP. Os profissionais desta Instituição possuem larga experiência com este procedimento, que é realizado inclusive em casos com grave dificuldade respiratória causada pela glossoptose (Marques, Sousa e Carneiro 2001 e Marques et al 2005). A INF é indicada somente nos casos com desconforto respiratório e queda de saturação de oxigênio.

Por meio da diminuição do esforço respiratório e melhora da saturação de oxigênio com bom suporte alimentar, a criança apresenta boas condições para se desenvolver adequadamente em todos os aspectos neuropsicomotores.

Porém, não existem pesquisas que demonstrem os resultados do desenvolvimento neuropsicomotor avaliados nessas crianças a longo prazo. Assim, são necessários estudos que

apresentem dados concisos e reais sobre benefícios e consequências dos tratamentos realizados a médio e longo prazo para contribuir com a reabilitação dos pacientes com SR.

Algumas questões sobre o tratamento da SR poderiam surgir, sendo uma delas se o tratamento não cirúrgico poderia ser suficiente para o alívio do desconforto respiratório evitando a hipóxia e suas sequelas.

Essa pesquisa apresenta como objetivos estudar o desenvolvimento neuropsicomotor de crianças com Sequência de Robin Isolada (SRI) de 2 a 6 anos de idade, diagnosticadas nos primeiros meses de vida e tratadas de acordo com o protocolo de tratamento para Sequência de Robin do HRAC/USP e avaliar se as crianças tratadas com INF apresentam sequelas neurológicas.

REVISÃO DE LITERATURA

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 A SEQUÊNCIA DE ROBIN

Pierre Robin foi um estomatologista que vivia em Paris. Em 1923, ele escreveu extensivamente sobre a glossoptose e obstrução de vias aéreas superiores causada pela “hipotrofia mandibular”, e nestes casos, a fissura palatina agravava o problema (Robin 1934, Robin 1994 e Mackay 2011). Pierre publicou um artigo que descrevia os episódios de cianoses vividos por estas crianças em 1934 (Robin 1994 e Mackay 2011). Então, inicialmente a Síndrome de Pierre Robin foi caracterizada por uma tríade de anomalias físicas que incluía: micrognatia, glossoptose e a fissura de palato.

Atualmente, sabe-se que o mais importante a ser identificado clinicamente nessas crianças é a obstrução das vias aéreas ocasionada pela retromicrognatia e glossoptose, levando às dificuldades respiratórias e alimentares de variados graus. A fissura palatina pode ou não estar presente nestes casos (Marques, Barbieri e Bettiol 1998, Wagener et al 2003, Drescher et al 2008 e Marques et al 2010), e, na maioria das vezes se apresenta ampla e em forma de U (Marques, Barbieri e Bettiol 1998 e Mackay 2011).

A obstrução das vias aéreas é causada pela posição posterior da língua, a glossoptose, juntamente com a micrognatia. Segundo Mackay (2011) a língua age como uma válvula ocluindo a laringe na inspiração.

Devido à heterogeneidade das manifestações clínicas, a criança pode expressar desde leve dificuldade respiratória até graves crises de asfixia que podem levar a óbito se não houver intervenção médica rápida (Marques et al 2005 e Sato et al 2007). As dificuldades enfrentadas por estas crianças são mais frequentes e mais graves no período neonatal (Whitaker et al 2003, Marques et al 2008 e Marques et al 2010).

Por muitos anos, a SR foi denominada como uma síndrome. Em 1976, Cohen Junior propôs o conceito de que não se tratava de uma síndrome, como denominada anteriormente, mas sim de um complexo de sintomas não específicos que ocorriam em várias situações: isoladamente, como um componente de uma síndrome, ou em associação a outros distúrbios de desenvolvimento, que em conjunto, não representavam uma síndrome específica (Cohen Junior 1976).

Ao acreditar que se tratava de uma patogênese sequencial, Pashayan e Lewis (1984), sugeriram o nome Sequência de Robin. O termo “sequência” foi introduzido para incluir qualquer condição que envolva uma série de anormalidades causadas por uma cascata de eventos iniciados. Atualmente, a Sequência de Robin é denominada isolada (SRI) quando não está associada a nenhuma síndrome ou má formação (Marques et al 2005).

O estudo da sua incidência varia muito na literatura por se tratar de uma patologia com alguns fatores que podem confundir o diagnóstico; principalmente se associada à síndrome genética. Numa análise de admissões de um período de 23 anos, na Inglaterra, Bush e Williams (1983) sugerem uma incidência de 1:8.500 nascidos vivos.

Em contrapartida, um estudo epidemiológico retrospectivo, incluindo crianças com micrognatia, fissura de palato e a dificuldade respiratória neonatal realizado por Printzlau e Andersen (2004) na Dinamarca, identificou a incidência de 1:14.000 nascidos vivos. Esses mesmos autores afirmam que excluíram muitas crianças que apresentavam dificuldades respiratórias, mas não apresentavam fissura palatina. Tal fato evidencia que, provavelmente, a incidência é mais alta (Elluru 2005), pois a fissura palatina não é necessária para o diagnóstico de SR (Mackay 2011).

Marques et al (2001) avaliaram 62 crianças com Sequência de Robin e encontraram 53,2% da forma isolada, 40,3% com síndromes e outras anomalias associadas à SR e 6,5% apresentaram envolvimento neurológico com SR. Um outro estudo realizado no HRAC/USP

com 159 lactentes com SR relacionou as síndromes mais frequentes e associadas, e verificou que 52,8% se apresentavam isoladamente, 22,6% associada à Síndrome de Stickler e 24,6 % associada `a outras síndromes como Treacher Collins, Richieri Costa Pereira, Moebius, Velocardiofacial, Espectro Oculaurículovertebral, Najar, com outras malformações e problemas neurológicos (Marques, Sousa e Carneiro 2001 e Marques, Thomé e Peres 2007).

Em estudo mais recente, Bütow, Hoogendijk e Zwahlen (2009) apresentaram uma análise de 25 anos de atendimento da Universidade de Petroria, no sul da África. Dentre 3.121 casos de anomalias faciais, 6,02% foram diagnosticados como SR, sendo 45,7% do sexo masculino e 54,3% feminino. Este grupo foi dividido em sindrômicos (17,5%), e não sindrômicos (82,4%), casos isolados representaram 65,9%, e com outras anomalias 16,5%. Juntamente com a SR, foram constatadas 11 diferentes síndromes e a mais comum foi a de Stickler.

Ainda existem muitas dúvidas, questionamentos e especulações sobre a etiopatogenia da SRI. Alguns autores consideram a língua como evento patogênico primário, um defeito embriológico. Outros acreditam que as origens sejam desordens genéticas do crescimento tanto mandibular como maxilar, resultando na fissura palatina e micrognatia (Sato et al 2007). Cohen Junior (1979, 1982) considerou improvável a existência de apenas um agente etiológico ou patogênico e propôs, por diversas condições, que a tríade parece sugerir heterogeneidade dos agentes patogênicos e etiológicos (Marques, Barbieri e Bettiol 1998).

Para Dutra e Silva (2005) a micrognatia é a anomalia primária para a ocorrência da obstrução das vias aéreas e da fissura palatina. No início do desenvolvimento, a retroposição da mandíbula mantém a língua alta na nasofaringe, impedindo o crescimento medial e a fusão das lâminas palatinas que normalmente já estariam completadas até a 11ª semana de vida fetal. Como a cabeça continua seu crescimento lateral, a língua eventualmente desce a uma

posição anatomicamente mais normal. As lâminas palatinas mantêm-se muito tempo sem se unir, resultando em uma fissura palatina em forma de “U”.

Num estudo realizado no HRAC/USP, ao se investigar a etiopatogenese de 36 crianças com a tríade da SRI, concluiu-se que a hereditariedade pode ser um fator influente e que a fissura de palato pode ser o primeiro evento na determinação da tríade de anomalias e não a micrognatia como proposto pela maioria das pesquisas (Marques, Barbieri e Bettiol 1998). Estes mesmos autores afirmam que a fissura ampla e completa em forma de U, pode induzir um atraso na morfogênese da musculatura envolvida na deglutição e mastigação, e também alterar o crescimento mandibular, resultando em SR.

Contudo, a SR não é somente um problema obstrutivo anatômico, mas envolve também a dificuldade de desenvolvimento da criança e requer cuidados e tratamentos específicos de uma equipe de profissionais.

2.2 A OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E A DIFICULDADE ALIMENTAR NA SEQUÊNCIA DE ROBIN

A obstrução respiratória é causada pelo retroposicionamento da língua, e se apresenta como uma característica comum a todos. Este quadro é mais grave especialmente durante os primeiros meses de vida (Marques et al 2008 e Marques et al 2010).

As dificuldades respiratórias podem se apresentar como graves crises de asfixia, e exige intervenção rápida para sobrevivência. Porém, os problemas alimentares como vômito e aspirações com consequente desnutrição proteico-calórica são geralmente secundários à obstrução das vias aéreas e à dificuldade alimentar (Marques et al 2001 e Marques, Thomé e Peres 2007).

Isolados ou associados às síndromes genéticas, os casos se apresentam com expressividade variada e quanto menor a idade da criança, maior é a gravidade do desconforto

respiratório; e maior a susceptibilidade a agravos respiratórios e nutricionais (Marques et al 2005)

Muitas crianças apresentam aumento do esforço respiratório com retração esternal, de fúrcula e uso da musculatura acessória, sendo o quadro de asfixia facilmente observado, enquanto outras apresentam crises de apneia e cianose sem esforço respiratório evidente, principalmente os recém nascidos. Por isso estas crianças apresentam não somente o risco de morte, mas também risco de sequela neurológica secundária à hipóxia se a obstrução respiratória não for rapidamente diagnosticada e tratada adequadamente (Marques, Sousa e Carneiro 2001, Marques et al 2005 e Mackay 2011).

A prioridade no tratamento da SR deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas com intervenções adequadas, pois as crises recorrentes de cianose podem levar à hipóxia cerebral. Além disso, a hipóxia crônica com retenção de CO₂ e o aumento da resistência vascular pulmonar pode levar a insuficiência cardíaca por doença pulmonar, o *cor pulmonale* (Marques et al 2005).

Além da glossoptose, outros mecanismos podem causar a obstrução das vias aéreas. Estudos realizados com nasofaringoscópio de fibra óptica, dividem em quatro tipos de obstrução (Sher 1992, Marques, Sousa e Carneiro 2001, Marques et al 2005 e Marques, Thomé e Peres 2007):

- **Obstrução tipo 1:** resulta do retroposicionamento do dorso da língua, que entra em contato com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole;
- **Obstrução tipo 2:** resulta do retroposicionamento do dorso da língua com compressão do palato mole ou partes dele, contra a parede posterior da faringe;
- **Obstrução tipo 3:** as paredes laterais da faringe se movem para medial, obstruindo as vias aéreas, a língua não entra em contato com parede posterior da faringe;

- **Obstrução tipo 4:** a contração da faringe é esfintérica, a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe (Sher 1992, Marques, Sousa e Carneiro 2001, Marques et al 2005 e Marques, Thomé e Peres 2007).

O tipo 1 de obstrução respiratória, ou seja, a glossoptose propriamente dita, está associada com maior frequência à SRI, enquanto os outros tipos geralmente estão associados a síndromes ou outras anomalias. Os sintomas respiratórios obstrutivos, crises de cianose e apneia, principalmente nos tipos 3 e 4 de obstrução, são de extrema gravidade e necessitam de tratamento cirúrgico (Marques, Thomé e Peres 2007).

Estudos realizados no HRAC/USP demonstram que a obstrução do tipo 1 ocorre em 80% dos casos de SR (Marques, Sousa e Carneiro 2001 e Marques et al 2005), e têm melhor prognóstico. Neste hospital, todos os casos de SR são hospitalizados para a realização do exame de nasofaringoscopia para diagnosticar o tipo de obstrução respiratória e, juntamente com as manifestações clínicas do paciente, direcionar o tratamento.

Segundo Sousa et al (2003) e Marques et al (2005), para determinação da gravidade das manifestações e a correlação da gravidade da glossoptose com as manifestações clínicas, os seguintes critérios clínicos foram estabelecidos:

- Leve: Pouca dificuldade respiratória, ausência de retração intercostal ou fúrcula, sem crises de cianose ou apneia, saturação de oxigênio (SatO₂) medida por meio da oximetria contínua de pulso maior que 90% e pouca dificuldade alimentar (exclusivamente por via oral);
- Moderada: Presença de esforço respiratório com retração intercostal ou de fúrcula, sem crise de cianose ou apneia, saturação maior que 90%, e importante dificuldade alimentar (alimentando-se por sondas);
- Grave: Presença de crises de cianose e apneia, SatO₂ maior ou igual a 90%, e importante dificuldade alimentar.

Sousa et al (2003) ao estudarem a correlação das gravidades dessas manifestações neonatais descritas acima, e a gravidade da glossoptose em 56 crianças, não encontraram diferença significativa. Revelaram ainda que essas crianças, acompanhadas prospectivamente do 1º mês até o final do primeiro ano de vida, apresentaram diminuição da gravidade da glossoptose e das manifestações com o aumento da idade. A correlação entre o aumento da idade a diminuição do retroposicionamento lingual foi significativo, e aos 6 meses de idade essas crianças se apresentavam praticamente assintomáticas.

Outra constatação importante é o fato das dificuldades alimentares se apresentarem como consequências das dificuldades respiratórias. O desconforto respiratório frequentemente leva a problemas na coordenação entre sucção, deglutição e respiração. As crianças apresentam uma maior frequência de vômitos, regurgitação e pouco ganho de peso resultante do trabalho da respiração, com consequente disfagia. A disfagia pode ser agravada pela retroposição lingual e presença da fissura, as quais predis põem à incapacidade de realizar sucção oral eficaz (Marques et al 2009). Sem alimentação e nutrição suficiente o crescimento e desenvolvimento podem ser prejudicados.

A obstrução das vias aéreas nestes indivíduos não depende somente da anormalidade anatômica da mandíbula e/ou da posição da língua. Este processo também é influenciado pela efetividade intrínseca dos músculos parafaríngeos, e essa efetividade depende da maturação individual durante o período neonatal (Sher, Shprintzen e Thorpy 1986). A velocidade de maturação e o grau de disfunção neuromuscular variam entre os pacientes e assumem importante papel na recuperação da permeabilidade das vias aéreas (Sher 1992). A progressão da função dos músculos parafaríngeos é mais rápida do que o desenvolvimento mandibular (Takagi e Bosma 1960 e Marques, Thomé e Peres 2007). Portanto, as crianças com SR podem resolver a obstrução das vias aéreas superiores com o crescimento físico e desenvolvimento neuromotor e não necessariamente com o crescimento mandibular (Elluru 2005).

2.3 OS TRATAMENTOS

Ainda não existe consenso sobre os tratamentos, várias técnicas cirúrgicas foram desenvolvidas para aliviar a obstrução como se a anomalia fosse somente um problema respiratório obstrutivo anatômico (Marques et al 2005).

As modalidades de tratamento mais descritas na literatura são o postural (posição prona e lateral), a intubação nasofaríngea (INF) e procedimentos cirúrgicos como glossopelexia, traqueostomia e distração osteogênica mandibular (DOM).

A partir de estudos realizados no HRAC/USP, o tratamento postural, por meio da posição prona ou lateral é utilizado nos casos com leve dificuldade respiratória.

A glossopelexia é um procedimento cirúrgico que realiza a fixação da língua no lábio inferior e/ou na mandíbula, indicada nos casos do tipo 1 (Sato et al 2007). Há alguns anos essa cirurgia era realizada no HRAC/USP, porém atualmente este procedimento não é mais utilizado. A glossopelexia se mostrou ineficaz para a desobstrução das vias aéreas, principalmente dos casos mais graves (Marques et al 2001, Marques et al 2005 e Marques, Thomé e Peres 2007).

Outro método cirúrgico que tem sido muito discutido é a DOM, que consiste na colocação de um distrator apropriado no ângulo da mandíbula, de forma que seu vetor faça a anteriorização da mandíbula e conseqüentemente da língua (Sato et al 2007 e Mackay 2011). Segundo Smith e Senders (2006) este procedimento pode ser usado para aliviar a obstrução e evitar traqueostomia em neonatos e crianças pequenas.

Elluru (2005) discute que a maioria das séries publicadas com análises de resultados de DOM, a preponderância da coorte consistiu de crianças com SRI, com apenas algumas crianças síndrômicas. Este mesmo autor questiona se os supostos excelentes resultados destes estudos são realmente produtos da intervenção cirúrgica, ou se esses resultados são encontrados pela seleção dos pacientes com obstrução mais leve que melhorariam naturalmente com o próprio desenvolvimento neurológico (vies de seleção).

Dentre algumas complicações da DOM encontramos paralisia ou paresia do nervo mandibular, lesão do nervo alveolar inferior, infecções de tecidos moles ou osso, falha do dispositivo ou migração, cicatrizes, má cicatrização do osso regenerado, e complicações dentárias (Hong et al 2012 e Murage et al 2014).

Ainda não se sabe quais são os riscos e benefícios a curto e longo prazo da DOM, portanto esta técnica não é utilizada no HRAC/USP como tratamento da SRI.

A INF é utilizada nos casos de maior gravidade, ou seja, tipos 1 ou 2 de obstrução respiratória que apresentam crise de cianose, apneia, palidez, saturação de O₂ menor que 90% medida por oximetria contínua de pulso, ou desconforto respiratório grave, traduzido por retrações de fúrcula e músculos intercostais (Marques, Sousa e Carneiro 2001, Marques et al 2005, Marques, Thomé e Peres 2007, Marques et al 2008 e Marques et al 2010).

A INF consiste na colocação de uma cânula de intubação orotraqueal siliconada, leitosa, flexível, da marca Portex, de 3 a 3,5mm de diâmetro, introduzida 7 a 8 cm pela narina até a faringe e cortada 1 cm para fora da narina (Figura 1). Este procedimento tem a finalidade de manter a permeabilidade das vias aéreas superiores e reduzir a dificuldade respiratória (Marques et al 2005 e Mondini et al 2009).

Figura 1 - Paciente com Sequência de Robin utilizando a intubação nasofaríngea como tratamento da obstrução das vias aéreas.

Com a INF, a língua é anteriorizada e a criança pode respirar por meio da cânula (Marques et al 2008). A posição da INF pode ser confirmada pela nasofaringoscopia. Esse procedimento tem resolvido 90% dos casos graves de SR com o tipo 1 de obstrução respiratória, inclusive casos com grave dificuldade respiratória.

Idealmente, esse tratamento deveria ser iniciado o mais precocemente possível, porém pelo fato do HRAC/USP receber pacientes de todo o país, com diferentes idades, isto nem sempre ocorre. Na maioria das vezes, essas crianças chegam a este Hospital sem nenhum tratamento prévio ou com tratamento inadequado.

No HRAC/USP, as crianças que apresentam a fissura de palato são submetidas à cirurgia de reconstrução do palato, a palatoplastia, a partir dos 12 meses de idade (Marques, Thomé e Peres 2007). Porém, esta cirurgia só deve ser realizada na criança com SR após a melhora das condições e dificuldade respiratória.

A equipe do HRAC/USP desenvolveu ampla experiência com a INF, resultando na diminuição de procedimentos cirúrgicos como a glossopexia, ou mesmo a traqueostomia para desobstrução das vias aéreas. Com a simplicidade do procedimento, os pais dos pacientes, previamente treinados, podem manejar a INF após a alta hospitalar, dando continuidade à terapia em domicílio. O tempo médio de tratamento varia de 20 a 60 dias (Marques, Thomé e Peres 2007). Em estudo longitudinal realizado, a maioria dos pacientes com tipo 1 de obstrução e SRI melhoraram sem intervenção cirúrgica e todas as crianças tratadas exclusivamente com INF apresentaram bom peso, comprimento e desenvolvimento neuromotor (Marques, Sousa e Carneiro 2001).

Porém, ainda não foi estudado o desenvolvimento neuropsicomotor dos pacientes tratados com este procedimento. Com tantas controvérsias sobre os tratamentos dispensados às crianças com SR, nos primeiros meses de vida, estudos que investiguem o desenvolvimento neuropsicomotor da criança com SR, que recebeu tratamentos para a

difficuldade respiratória, são importantíssimos, a curto e a longo prazo. Estas pesquisas responderiam os questionamentos sobre a eficácia dos procedimentos realizados na fase mais crítica da vida destas crianças.

2.4 CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO DA CRIANÇA

O desenvolvimento é o resultado da interação entre as características biológicas da criança e dos fatores culturais e sociais em que está inserida. Por isso, a aquisição de novas habilidades relaciona-se à faixa etária e às interações vividas com os outros indivíduos do seu grupo. A avaliação do desenvolvimento é, portanto, um processo individualizado, dinâmico e compartilhado com cada criança (Biscegli et al 2007).

A criança possui um sistema nervoso em evolução, diferente do adulto que já é capaz de movimentar seu corpo de forma harmoniosa e eficiente, discriminar formas complexas, raciocinar criticamente e expressar bem seus pensamentos (Lefèvre 1989).

O desenvolvimento maturacional da criança é revelado pela maneira que ela se comporta, e onde suas capacidades intelectuais, físicas, emocionais e sociais interagem entre si frequentemente. Na prática, a observação do desenvolvimento se faz testando as aquisições neuropsicomotoras que refletem o desenvolvimento do sistema nervoso ao comandar os órgãos efetores (Gesell e Amatruda 1990 e Brêtas, Silva e Silva 1995).

Segundo Gesell e Amatruda (1990) para o melhor estudo e verificação, as manifestações do comportamento da criança são divididas em quatro partes de condutas: motora, adaptativa, de linguagem e pessoal-social. A conduta motora avalia as aquisições motoras, que dependem do desenvolvimento do sistema nervoso, ou seja, da mielinização das células nervosas. A conduta adaptativa avalia a resposta ou reações da criança frente a objetos e situações criadas, ou seja, depende do desenvolvimento motor da criança, porém inclui o uso da inteligência e da capacidade construtiva. A conduta de linguagem analisa o processo de

comunicação com o mundo (percepção de sons, imagens e suas respostas), e a conduta pessoal-social avalia o comportamento da criança frente aos estímulos culturais, sua adaptação e participação no grupo familiar e aos costumes da comunidade.

Mais recentemente, o estudo da semiologia das funções corticais superiores e suas conexões tem sido um desafio no contexto dos processos maturativos. Deve-se levar em conta aspectos da plasticidade funcional ao longo da maturação e, ainda, o conhecimento dos estágios do desenvolvimento da aprendizagem (Funayama 1996).

Nas crianças com SR, deve ser observado que as dificuldades respiratórias somadas às alimentares necessitam de intervenções rápidas e tratamentos efetivos para que não haja interferência no desenvolvimento. Além disso, a maioria delas apresenta como fator agravante a fissura palatina.

O lactente pequeno com fissura labiopalatina frequentemente apresenta engasgos, obstrução das vias aéreas, falta de coordenação da sucção com respiração e a deglutição, fadiga, pouca ingestão volumétrica de leite, e consequente desnutrição. As crianças com fissuras de palato possuem ainda a grande dificuldade em obter o leite do peito, devido ao déficit de pressão negativa intra-oral, dificultando o processo de amamentação (Marques, Thomé e Peres 2007), e com o aumento da extensão da fissura, soma-se o refluxo nasal dos alimentos. Na SR a dificuldade alimentar é agravada pela própria glossoptose e pelo desconforto respiratório resultante.

Todas essas dificuldades, frequentemente, impedem a alimentação oral adequada, sendo necessária a utilização de sondas alimentadoras. Por isso, muitas dessas crianças necessitam das técnicas facilitadoras da alimentação que visam possibilitar alimentação oral de forma segura (Marques et al 2005 e Marques et al 2010).

Os recém nascidos com dificuldades respiratórias apresentam maior gasto energético do que crianças normais (Marques, Sousa e Carneiro 2001 e Marques et al 2004), assim

sendo, é de suma importância a nutrição adequada para que seja possível o desenvolvimento maturacional e neurológico dentro dos padrões normais nos primeiros anos de vida.

Ao estudar o crescimento das crianças com SR desde o nascimento até os 6 meses, Marques et al (2001) analisaram 15 crianças tratadas exclusivamente com INF, técnicas facilitadoras de alimentação e dieta normal para a idade. Essas crianças apresentaram *catch-up* no comprimento no quinto mês de vida, mas continuaram abaixo do peso esperado, o que demonstra adequação do teor proteico e insuficiência do teor calórico da dieta, sugerindo acréscimo de calorias para a adequação do estado nutricional.

Em pesquisa longitudinal com 23 crianças com SR isolada, tratados com INF prolongada, Marques et al (2004) concluíram que a dieta hipercalórica levou a uma melhora no estado nutricional, que por sua vez contribuiu para a melhora das condições respiratórias. O estudo demonstra que a maturação e a melhora da disfunção neuromuscular dependem da recuperação nutricional durante os primeiros meses de vida, levando a considerar que a melhora na atividade intrínseca do músculo genioglosso e dos músculos parafaríngeos, com a intervenção dietética por meio da dieta hipercalórica, é responsável pela melhora do padrão respiratório das crianças com SR (Marques et al 2004).

Marques et al (2008) acompanharam crianças com SRI submetidas ao tratamento de obstrução respiratória e técnicas facilitadoras alimentares, com dieta hipercalórica até o 6º mês de vida. Os casos considerados graves apresentaram melhora do peso e crescimento em comprimento do nascimento ao 6º mês.

Portanto, para que o crescimento e desenvolvimento da criança sejam normais todos os fatores relacionados às dificuldades respiratórias e alimentares na SR devem ser controlados e tratados muito precocemente, para auxiliar o processo maturacional.

2.5 AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO NEUROPSICOMOTOR

É fundamental que se possa identificar as crianças de maiores riscos de atrasos no desenvolvimento neuropsicomotor, o mais precocemente possível, para que possamos atuar na prevenção e reabilitação das mesmas (Halpern et al 2000).

Existem alguns instrumentos padronizados que auxiliam na identificação dessas crianças de risco e muitos deles são utilizados em estudos. Esses testes e escalas de desenvolvimento facilitam e auxiliam tanto a triagem e o diagnóstico, quanto o planejamento e progressão do tratamento, caso alguma anormalidade seja detectada.

O Teste de Screnning de desenvolvimento de Denver II

O Teste de Denver foi desenvolvido por Frankenburg e Dodds (1967), e seu uso foi difundido em muitos países, sofrendo adaptações, que iniciou uma revisão e repadronização do teste, resultando no Teste de *Screnning* de desenvolvimento de Denver II (Denver II) em 1992 (Frankenburg e Dodds 1967, Frankenburg et al 1992b e Silva et al 2011).

Esse teste pode ser aplicado em crianças de zero a seis anos de idade, classificando-as em “risco” ou “normal”. É composto por 125 itens distribuídos na avaliação de quatro áreas distintas do desenvolvimento neuropsicomotor: motricidade grossa, motricidade fina-adaptativa, comportamento pessoal-social e linguagem. Esses itens são registrados por meio da observação direta da criança e, para alguns deles, solicita-se que a mãe informe se o filho realiza ou não determinada tarefa. O teste de Denver II apresenta bons índices de validade e confiabilidade e, portanto, largamente utilizado tanto em pesquisas quanto na prática clínica (Frankenburg et al 1992b, Santos, Araújo e Porto 2008 e Silva et al 2011).

O Denver II é um dos testes mais utilizados na triagem de atrasos, inclusive em nosso país exige um treinamento para sua utilização e pode ser aplicado por vários

profissionais da saúde. Outra vantagem é a larga faixa etária que o teste atinge, possibilitando o acompanhamento prolongado do desenvolvimento infantil (Silva et al 2011).

Portanto, é importante ressaltar que o Denver II é um teste de triagem em que o atraso encontrado na avaliação do desenvolvimento deve ser confirmado por meio de testes específicos, realizados por meio de um acompanhamento sistemático (Halpern, Barros e Horta 1996 e Sacconi et al 2007).

O Exame Neurológico Evolutivo

O Exame Neurológico Evolutivo (ENE) constitui importante recurso semiológico para a avaliação da maturidade e desempenho do sistema nervoso e, portanto do desenvolvimento neuropsicomotor (Lefèvre 1976 e Guardioli, Egewarth e Rotta 2001).

As praxias, gnosias e linguagem são funções corticais altamente elaboradas. As praxias são atos motores voluntários, de complexidade variável, elaborados pelo córtex, aprendidos com um fim determinado e que por repetição, se automatizam. As gnosias são funções corticais ligadas ao conhecimento, que constitui uma percepção mais elaborada, com um processo mais complexo que envolve a detecção, a discriminação, a identificação e o reconhecimento (experiências anteriores). E a linguagem é a função mais especializada do sistema nervoso, que envolve tanto aspectos práticos como aspectos do conhecimento (Rebollo e Cardús 1973 e Guardioli, Egewarth e Rotta 2001).

Na criança, todas essas funções corticais mudam sua expressão clínica de acordo com a faixa etária, acompanhando o amadurecimento cerebral, o que faz com que o exame das funções corticais seja dinâmico, como é o desenvolvimento da criança. Assim, a maturidade cerebral depende da idade da criança. Caso esta maturidade não tenha sido adquirida plenamente, as funções neurológicas estarão alteradas (Guardiola, Egewarth e Rotta 2001).

No exame neurológico tradicional os itens avaliados são: facies, praxias (mudança de decúbito), equilíbrio e marcha, movimentação voluntária e automática, fala, linguagem, tono muscular, força muscular, coordenação, atividade reflexa e sensibilidade (Funayama 1996).

Segundo Lefèvre (1976), o ENE constitui um conjunto de 124 provas para testar os principais itens que podem traduzir o funcionamento evolutivo do sistema nervoso de crianças de 3 a 7 anos, obedecendo ao critério geral de tornar mais sensíveis algumas provas que fazem parte do exame neurológico tradicional. O modelo original do ENE foi realizado em escolas infantis, e suas provas examinam itens como: fala, equilíbrio estático e dinâmico, coordenação apendicular, coordenação tronco-membros, sincinesias, persistência motora, tono muscular, movimentação reflexa e sensibilidade.

Portanto, verifica-se que o ENE possui itens importantes como exame da sensibilidade, dos reflexos e tônus muscular que não são avaliados pelo Teste de Denver II, e que podem ser utilizados para complementar a avaliação de desenvolvimento da criança.

OBJETIVOS

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVOS GERAIS

Avaliar o desenvolvimento neuropsicomotor de crianças com Sequência de Robin isolada na faixa etária de 2 a 6 anos, submetidas ao tratamento de obstrução das vias aéreas conforme protocolo do HRAC/USP, com intubação nasofaríngea e/ou tratamento postural.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Verificar se o desenvolvimento neuropsicomotor do grupo de maior gravidade clínica tratado com INF difere do desenvolvimento neuropsicomotor dos casos menos graves tratados somente com tratamento postural.

Avaliar a eficácia de intubação nasofaríngea, realizada nos primeiros meses de vida, em evitar sequelas neurológicas consequentes à hipóxia.

MATERIAIS E MÉTODOS

4 MATERIAIS E MÉTODOS

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HRAC/USP, ofício de aprovação nº 33/2012 (Anexo 1).

A coleta dos dados foi obtida por um estudo prospectivo e transversal, ou seja, a criança foi avaliada pelos examinadores uma única vez, conduzido de forma prospectiva durante o período de fevereiro de 2012 à fevereiro de 2013.

4.1 CASUÍSTICA

Para a seleção dos participantes do estudo, primeiramente a lista de pacientes com Sequência de Robin matriculados no HRAC/USP, nascidos entre janeiro de 2006 e dezembro de 2010, fornecida pelo Centro de Processamento de Dados do HRAC/USP, foi analisada. Desta lista inicial, foram excluídos os indivíduos que avaliados pelo setor de pediatria e genética, apresentavam com a SR outros tipos de anomalias congênitas ou síndromes associadas, e os que chegaram para tratamento no HRAC/USP após os 3 primeiros meses de vida completos. Após esta seleção, os prontuários dos pacientes foram analisados criteriosamente, e, ao confirmar o diagnóstico na avaliação pediátrica (da Equipe Robin) e genética, os pacientes elegíveis foram agendados.

Os agendamentos dos participantes ocorreram sempre juntamente ao retorno para consultas com outros profissionais.

Foram agendados 80 pacientes que atendiam os critérios de inclusão: diagnóstico de SRI, matriculados no HRAC/USP antes dos 3 primeiros meses de vida, que seguiram o protocolo de tratamento da SR do HRAC/USP. Os critérios de exclusão foram: crianças nascidas pré-termo (que não completaram 36 semanas gestacionais), ou que apresentaram

outras anomalias congênitas ou síndromes genéticas associadas que foram diagnosticadas e reportadas no prontuário ou apresentadas na data do estudo.

As crianças com Sequência de Robin isolada, com idade entre 2 e 6 anos, de ambos os sexos, participantes do estudo, foram divididas de acordo com o tipo de tratamento para a obstrução das vias aéreas:

- **Grupo INF (Grupo 1):** composto por crianças consideradas com grave dificuldade respiratória (angústia respiratória e dessaturação de oxigênio) que utilizaram exclusivamente a intubação nasofaríngea para tratamento do desconforto respiratório nos primeiros meses de vida, e que seguiram o protocolo do HRAC/USP.
- **Grupo Postural (Grupo 2):** composto por crianças sem ou com leve dificuldade respiratória (sem angústia respiratória ou dessaturação de oxigênio) que realizaram exclusivamente o tratamento postural (posição prona ou lateral), e que seguiram o protocolo do HRAC/USP.

O protocolo de tratamento do HRAC/USP para SR estabelece o uso de INF para as crianças que apresentam dessaturação de oxigênio e/ou dificuldade respiratória (angústia) e dificuldade para se alimentar. O tratamento postural (decúbito lateral ou pronação, dependendo do caso) é usado apenas para casos com dificuldade de alimentação leve, sem desconforto respiratório (ausência de dessaturação de oxigênio ou esforço respiratório). As crianças com dificuldades de alimentação são inicialmente alimentadas por sonda nasogástrica (SNG) e a alimentação por via oral é gradualmente introduzida de acordo com a capacidade da criança. As técnicas facilitadoras da alimentação e dieta hipercalórica são usadas em todos os casos para melhorar a alimentação por via oral e ganho de peso (Nassar et al 2006 e Marques et al 2010). A cirurgia de palatoplastia é realizada após 12 meses de idade (Marques, Thomé e Peres 2007), somente após a nasofaringoscopia que é realizada nesta

idade para analisar a posição da língua e a gravidade da ptose lingual. Apenas crianças sem ou com leve glossoptose são submetidas à palatoplastia.

4.2 PROCEDIMENTOS DE AVALIAÇÃO

Para a avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor os pacientes foram submetidos à consulta de 2 profissionais: um neuropediatra do HRAC/USP e uma fisioterapeuta (autora da pesquisa). As crianças dos dois grupos foram avaliadas igualmente.

Cada profissional utilizou avaliações e instrumentos específicos de sua área para seu próprio diagnóstico. O neuropediatra aplicou o Exame Neurológico Evolutivo adaptado para a realização em ambiente hospitalar; e a fisioterapeuta utilizou uma avaliação específica para coleta de dados da criança com SR o Teste de *Screening* do Desenvolvimento de Denver II (Frankenburg et al 1992a, 1992b). Cada avaliação será especificada abaixo.

Antes da coleta e avaliações, a importância e os objetivos da pesquisa foram explicados aos responsáveis pelos pacientes e após o entendimento, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado (Anexo 2). Finalizados os atendimentos, os responsáveis foram informados pelos profissionais sobre os resultados das avaliações e sobre a atual situação de desenvolvimento da criança estudada, dentro dos padrões de normalidade esperados para a idade correspondente, ou não. Quando alguma alteração nos itens examinados era observada ou as provas não eram realizadas conforme as solicitações, os pais eram comunicados, orientados, e apresentadas alternativas de reabilitação neuromotora com encaminhamentos específicos.

Os pacientes foram submetidos à entrevista inicial para preenchimento da Ficha de Informação e Anamnese (Apêndice 1), para coleta dos dados gerais: idade de aquisição motora da posição sentada e primeiros passos relatados pelos acompanhantes. Outros dados foram retirados das informações anotadas pelos pediatras e cirurgiões no prontuário do

paciente, como: nascimento, tipo da fissura de palato, cirurgias, grau e gerenciamento do quadro respiratório (tipo da obstrução pelo exame de nasofaringoscopia), uso da sonda nasogástrica para alimentação e o tempo de uso, tempo de uso da INF quando utilizada, idade da cirurgia de palatoplastia e cirurgia de miringotomia (colocação de tubo de ventilação) quando realizada.

Os dados do Setor de Serviço Social do HRAC/USP, da classificação socioeconômica e grau de escolaridade dos pais foram retirados da ficha do prontuário do paciente. A classificação socioeconômica foi separada em: baixa inferior, baixa superior, média inferior, média ou alta conforme classificação proposta por Graciano, Lehfeld e Neves (1996). O maior nível de grau de escolaridade entre os pais ou responsáveis pelo paciente foi reportado e classificado em: 3º grau completo (pais que concluíram o ensino superior); 2º grau completo (pais que concluíram o ensino médio); e 1º grau completo (pais que concluíram o ensino fundamental, até a 8ª série/ 9º ano). As formas de classificação do 1º, 2º e 3º grau quando não concluídos foram denominados incompletos.

4.2.1 Avaliação do fisioterapeuta

A avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor foi realizada por meio do Teste de *Screening* do Desenvolvimento de Denver II, que é um instrumento de detecção precoce, triagem e avaliação das condições atuais do desenvolvimento maturacional da criança de 0 a 6 anos de idade (Brêtas, Silva e Silva 1995, Rezende, Betelli e Santos 2005, Silva 2008 e Moraes et al 2010). O Teste de *Screening* do desenvolvimento de Denver foi publicado pela primeira vez em 1967 (Frankenburg e Dodds 1967) revisado e publicado com novos itens em 1992b, como Teste de *Screening* de desenvolvimento de Denver II (Teste de Denver II) para isso foi padronizado em 2036 crianças norte americanas (Frankenburg et al 1992a, 1992b, Silva 2008 e Moraes et al 2010).

O Teste de Denver II é utilizado para avaliação e acompanhamento do desenvolvimento da criança e consiste em 125 itens distribuídos em quatro áreas do desenvolvimento (Frankenburg et al 1992a e Biscegli et al 2007):

- **Pessoal-social:** aspectos da socialização da criança dentro e fora do ambiente familiar;
- **Motor fino-adaptativo:** coordenação olho/mão, manipulação de pequenos objetos;
- **Linguagem:** produção de som, capacidade de reconhecer, entender e usar a linguagem, e
- **Motor grosso:** controle motor corporal, como sentar e andar.

Os dados obtidos no teste são utilizados para determinar se a criança está progredindo como esperado para sua idade cronológica e maturidade com relação ao desenvolvimento normal de uma criança, também podem ser utilizados para planejar estratégias de atuação junto à criança, num futuro tratamento (Brêtas, Silva e Silva 1995 e Biscegli et al 2007).

Na aplicação do instrumento, calcula-se a idade da criança em meses, e em seguida, é traçada uma linha vertical no protocolo específico de teste. Aplicam-se os procedimentos relativos a essa faixa etária as quatro áreas. Deve ser verificado as habilidades que cruzam a linha da idade, que estão à linha direita da idade até encontrar três “atividades com falhas” (acima da idade cronológica, não executada pela criança avaliada), e que estão à esquerda até encontrar três “atividades com passa” (que a criança avaliada consegue realizar) (Ferreira 2010). Como ilustra a Figura 2, a linha da idade de uma criança com dois anos e seis meses, cruza, em cada área do desenvolvimento, as atividades que ela deve desenvolver:

Denver II

DDM, INC. 1-800-419-4729
CATALOG #2115

Examiner:
Date:

Name:
Birthdate:
ID No.:

Fonte: Adaptado de Frankenburg et al (1992b).

Figura 2 - Demonstração da linha da idade aos 2 anos e 6 meses para a avaliação pelo Teste de Screening do desenvolvimento de Denver II.

A barra de cada item-atividade a ser realizada, onde se encontra a cor azul na folha teste, corresponde às ações realizadas por 75% à 90% das crianças daquela determinada idade, segundo os estudos de Frankenburg et al (1992a, 1992b).

Os resultados de cada item avaliado são assim denotados: - *Avançado*: quando a criança passa na habilidade que ultrapassa totalmente a linha da idade; - *Normal*: quando a criança desempenha adequadamente a atividade que está na área azul (cruzando o percentil 75% a 90%); - *Atenção*: quando a linha da idade encontra-se na área azul da barra da prova a ser aplicada (percentis 75% a 90%) e a criança falha e não consegue realizar a prova, ou se recusa a fazer a atividade proposta; - *Atraso*: quando a criança não consegue realizar qualquer atividade proposta e a linha da idade ultrapassou o percentil 90% para a esquerda; - *Não oportunidade*: se os pais relatarem que a criança não teve oportunidade de vivenciar a tarefa durante a vida, devido às restrições dos cuidadores ou por outras razões.

O resultado final é interpretado segundo critérios do Teste:

- *Normal*: quando a criança não apresenta nenhum “atraso”, e no máximo uma “atenção” no teste inteiro; - *Suspeito ou Risco para o desenvolvimento*: quando apresenta duas ou mais “atenção” e/ou um ou mais “atraso”; - *Não testável*: marcações de recusa em um ou mais itens com a linha da idade totalmente à direita ou em mais do que um item com a linha da idade na área 75-90% (Silva 2008 e Ferreira 2010).

Crianças que apresentaram como resultado “não testável” foram excluídas deste estudo, então, neste estudo os resultados serão apresentados da seguinte forma:

- **Normal**: os participantes realizaram com êxito as provas exigidas para a idade cronológica correspondente ao teste e se encontravam dentro do padrão de normalidade (sem apresentar mais de um item “atenção” e nenhum “atraso” em qualquer uma das áreas);

- **Risco para o desenvolvimento:** as crianças apresentaram mais de um item “atenção” e/ou um ou mais “atrasos” no teste inteiro. A folha do teste está apresentada em Anexo 3 e as coordenadas em Anexo 4.

Para a aplicação do Denver II, a autora deste estudo realizou o curso de treinamento específico do método original proposto por Frankenburg et al (1992a), e foi aprovada para a aplicação do teste e análise correta dos dados (Anexo 5).

Deve se ressaltar que o Teste de Denver II é um instrumento que auxilia no diagnóstico do desenvolvimento da criança, porém deve ser levado em consideração toda a experiência do profissional e o âmbito em que vive a criança (o ambiente, o estímulo dos pais, a convivência com outras crianças).

Segue abaixo imagens de algumas provas do Teste de Denver II para cada área do desenvolvimento, realizadas pelos pacientes deste estudo (Figuras 3 a 6).

Figura 3 - Prova realizada na área pessoal-social: “alimentar uma boneca com mamadeira”.

Figura 4 - Provas realizadas na área motora fina-adaptativa: A e B) “construir torre com 8 cubos”, C) “imitar uma linha vertical, copiar um círculo, copiar uma cruz e um quadrado”.

Figura 5 - Provas realizadas na área de linguagem: A e B) “contar cinco blocos”, C) “nomear 4 figuras” e “reconhecer 4 ações”.

Figura 6 - Provas da área motora-grossa: A e B) “subir e descer escadas”, C) “chutar a bola”, D) “arremessar a bola acima da cabeça com as duas mãos”, E “se equilibrar em um pé só”, F) “andar em cima de uma linha reta”.

Na área motora grossa, quando o paciente não conseguia realizar com êxito a atividade “arremessar bola com as duas mãos acima da cabeça”, esse item não foi considerado. Ou seja, quando a criança apresentava “atraso” neste item, este foi desconsiderado na avaliação final. Explica-se essa conduta neste estudo pelo fato de considerar a cultura brasileira diferente da norte americana em relação a este estímulo de arremessar a bola, como por exemplo, em um jogo de basquetebol.

Devido a fatores relacionados à alteração física da fissura de palato, assim como a influência da função velofaríngea nas crianças com SR avaliadas, os itens “fala 50% inteligível” e “fala 100% inteligível” na área de linguagem do Teste de Denver, foram analisados pelo fisioterapeuta, e não foram considerados como risco na área de linguagem ou atraso quando não era inteligível devido às alterações anatômicas e funcionais secundárias à fissura palatina. Todos os outros itens relacionados à linguagem foram considerados conforme o teste.

4.2.2 Avaliação do neurologista

As crianças foram avaliadas por meio do Exame Neurológico Evolutivo (ENE) segundo Lefèvre (1976).

O ENE foi desenvolvido com 124 provas para testar os principais itens que traduzem o funcionamento evolutivo do sistema nervoso de crianças de 3 a 7 anos, obedecendo ao critério geral de tornar mais sensíveis algumas provas que fazem parte do exame neurológico tradicional. Assim, o objetivo de Lefèvre foi verificar quais as provas que seriam realizadas de maneira satisfatória por crianças de uma determinada idade, e estas provas passariam a constituir o padrão desta idade, desde que 75% ou mais dos participantes realizassem adequadamente. A meta final foi obter um padrão de exame neurológico para crianças normais de 3, 4, 5, 6 e 7 anos (Lefèvre 1976).

No ENE os itens examinados são o equilíbrio estático e dinâmico, a coordenação apendicular, provas de sensibilidades e gnosias, persistência motora e coordenação tronco-membros, como também os reflexos cutâneos e miotáticos, o tônus muscular e as sincinesias.

Em seu modelo original, o Exame Neurológico Evolutivo foi realizado em escolas infantis, com muitos itens em sua avaliação. Isso dificulta sua reprodução em sua totalidade, devido ao espaço físico e curto tempo de aplicabilidade em ambiente hospitalar. Por isso, para a aplicação neste estudo tornando-o mais rápido e prático, o ENE foi adaptado denominado nesta pesquisa como Exame Neurológico Evolutivo Adaptado (ENEA) utilizando provas como: - aos 3 anos: correr, subir e descer escadas em apoio e andar para trás; - aos 4 anos: subir e descer escadas alternando os pés, andar nas pontas dos pés, equilíbrio estático com os olhos fechados (posição de Romberg), cópia da cruz; - aos 5 anos: andar para frente encostando o calcanhar na ponta do outro pé, dar um salto para o lado e ficar parado depois, pular com os dois pés juntos e com um pé só, abrir uma mão e fechar a outra alternadamente, denominar todas as 6 cores, copiar um círculo e um quadrado. Além disso, para avaliar crianças dos 2 anos aos 3 anos de idade, foram acrescentadas provas para esta idade e incluídos itens do exame tradicional neurológico. A validação das modificações para adaptação realizadas no ENEA foi realizada por três neuropediatras da Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (UNESP), Campus de Botucatu (Anexo 6).

O diagnóstico final quanto ao desenvolvimento neurológico dado pelo profissional, sob o ponto de vista neurológico, foi “normal” ou não, e quando houve alterações observadas, estas foram detalhadas na ficha de avaliação (Apêndice 2).

4.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados das características dos pacientes e das avaliações foram tabelados para a realização das médias, desvios padrões e porcentagens.

O Teste exato de Fisher foi utilizado para comparar entre os Grupos 1 e 2: - as porcentagens dos gêneros dos participantes, as porcentagens de cirurgia de miringotomia, - a classificação socioeconômica e grau de escolaridade dos pais dos participantes, - os resultados do Teste de Denver II e do ENEA. Este teste também foi utilizado para verificar se houve associação entre a classificação socioeconômica com os resultados dos testes de desenvolvimento (ENEA e teste de Denver II), nos dois grupos (Landis e Koch 1977).

O Teste de Mann Whitney foi aplicado na comparação entre: - as médias das idades dos participantes de cada grupo, - o tempo de uso da sonda nasogástrica entre os participantes dos dois grupos que fizeram uso desse dispositivo, - as médias das idades de realização da cirurgia de palatoplastia, e - as idades de aquisição dos primeiros estágios do desenvolvimento de sentar e andar, entre os dois grupos (Landis e Koch 1977).

O Teste Z foi utilizado para a comparação dos gêneros dos participantes em cada grupo (Landis e Koch 1977).

Ao analisar se houve concordância entre o resultado encontrado no Teste de Denver II e no ENEA, foi utilizado o Coeficiente de Kappa. O Coeficiente Kappa foi interpretado da seguinte forma: valores menores que 0 significam sem concordância, entre 0 e 0,19 concordância leve, entre 0,20 e 0,39 concordância razoável, entre 0,40 e 0,59 concordância moderada, entre 0,60 e 0,79 concordância substancial e entre 0,80 e 1,00 concordância quase perfeita (Landis e Koch 1977).

Para evidência estatística foram considerados significativos valores de p menores que 0,05 (5%).

RESULTADOS

5 RESULTADOS

5.1 CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA

A amostra final foi composta por 62 crianças. O grupo INF (Grupo 1) foi composto por 38 indivíduos (20 do sexo feminino e 18 de sexo masculino) e o grupo Postural (Grupo 2) por 24 participantes (13 do sexo feminino e 11 de sexo masculino), sem diferença estatística entre os gêneros, entre os grupos ($p=1$, Teste de Exato de Fisher), e entre os gêneros em cada grupo, no Grupo 1, ($p=0,819$, Teste Z), e no Grupo 2 ($p=0,772$, Teste Z). A idade dos participantes do grupo INF variou entre 24 meses e 71 meses, a idade média foi de 41 ± 13 meses de idade. No grupo Postural a idade variou entre 24 e 66 meses, a idade média foi de 43 ± 13 meses de idade. Não houve diferença estatística entre as idades dos dois grupos ($p=0,422$, Teste de Mann Whitney). Os dados do grupo 1 e 2 estão apresentados na Tabela 1.

Dentre os dados coletados dos pacientes quando bebês sobre o tipo de fissura, tratamento nutricional (uso de sonda nasogástrica) e cirurgias realizadas (palatoplastia e miringotomia) foram obtidos os seguintes resultados distribuídos na Tabela 1, abaixo:

- Todos os participantes apresentavam fissura de palato, 90,32% (56) apresentavam palato em forma de “U” e 9,67% em forma de “V” (6 crianças, 3 em cada grupo).
- Todos os participantes do grupo INF utilizaram a SNG como tratamento nutricional, com exceção de 2 crianças (94,73% utilizaram a SNG), 2 participantes realizaram a gastrostomia após o uso da SNG. O tempo médio de uso da SNG de 64 ± 42 dias, no Grupo 1, e no grupo Postural, apenas 7 crianças (29,16%) fizeram uso deste tratamento por um período médio de 16 ± 8 dias. Houve diferença estatística entre os grupos no tempo de uso da SNG ($p=0,005$, Teste de Mann Whitney).

- Todos os pacientes realizaram a palatoplastia e a média da idade de realização da cirurgia no grupo INF foi de 16 ± 3 meses, e no grupo Postural foi de 17 ± 4 meses, sem diferença estatística entre os grupos ($p=0,337$, Teste de Mann Whitney).
- Quanto à cirurgia de miringotomia (tubo de ventilação), no grupo INF realizaram o procedimento 47,36% (18) dos pacientes, sendo que destes participantes 5 passaram duas vezes pelo procedimento. No grupo Postural a colocação do tubo de ventilação foi realizada em 58,33% (14) das crianças, sendo que destas, um participante realizou 3 vezes a cirurgia. Não houve diferença estatística entre os grupos quanto ao número de pacientes que realizaram a miringotomia ($p=0,562$, Teste exato de Fisher).

Tabela 1 - Distribuição da amostra de cada grupo, segundo o gênero, idade, uso da sonda nasogástrica e tempo de uso, miringotomia e idade da palatoplastia.

	Grupo INF	Grupo Postural
Total de pacientes	38	24
Feminino	20 (52,63%)**	13 (54,16%)**
Masculino	18 (47,36%)**	11 (45,83%)**
Idade média	41 ± 13 **	43 ± 13 **
Uso de SNG para alimentação (número de pacientes)	36 (94,73%)	7 (29,16%)
Tempo médio de uso de sonda nasogástrica (dias)	64 ± 42 *	16 ± 8 *
Idade média da cirurgia de palatoplastia	16 ± 3 meses**	17 ± 4 meses**
Miringotomia (pacientes que realizaram)	18 (47,36%)**	14 (58,33%)**

INF: intubação nasofaríngea; SNG: sonda nasogástrica.

* valores de comparação entre os grupos com diferença estatisticamente significativa.

** valores de comparação entre os grupos sem diferença estatisticamente significativa.

A confirmação do diagnóstico da SR das crianças avaliadas foi realizada por profissionais qualificados e com alto conhecimento sobre a SR do HRAC/USP (Equipe Robin). Os participantes foram avaliados pelo setor de genética do HRAC/USP em rotina

ambulatorial e realizaram o exame de nasofaringoscopia de acordo com o protocolo do HRAC/USP, para verificar o tipo de obstrução respiratória, com profissionais especializados.

No grupo INF, apenas um participante não realizou o exame de nasofaringoscopia. Todos os participantes apresentaram tipo 1 de obstrução das vias aéreas, um deles realizou o exame com 12 meses de idade e não foi verificado obstrução. No grupo Postural 16 participantes realizaram o exame com resultado tipo 1. Um paciente apresentou tipo 2 de obstrução, e 7 crianças não realizaram a nasofaringoscopia.

O tempo médio de uso da INF para tratamento da glossoptose e obstrução das vias aéreas foi de 60 ± 28 dias, e variou entre 9 e 138 dias.

Na análise da avaliação socioeconômica dos dados retirados do Serviço Social do HRAC/USP, foi observado que no grupo INF 10,52% (4) das famílias se encaixavam na classificação baixa inferior, 42,10% (16) na baixa superior, 28,94% (11) na média inferior e 18,42% (7) na classe média. No grupo Postural a classificação socioeconômica foi de 20,83% (5) baixa inferior, 58,33% (14) baixa superior, 12,5% (3) média inferior e 8,3% (2) pertenciam à classe média. Não houve diferença estatística entre os grupos no que diz respeito às classificações socioeconômicas das famílias ($p=0,211$, Teste de Fisher). Os dados estão apresentados na Figura 7 e na Tabela 2.

Figura 7 - Classificação socioeconômica das famílias dos participantes de cada grupo.

Para a análise do nível/grau de escolaridade dos pais das crianças estudadas foi considerado o maior grau cursado entre o pai e a mãe de cada participante. Verificou-se que no grupo INF 47,36% (18 pais) concluíram o 3º grau e 2,63% (1) não concluíram (incompleto), 34,21% (13) obtiveram o 2º grau completo e 5,26% (2) incompleto. Apenas 10,52% (4) dos pais obtiveram 1º grau incompleto. No grupo Postural 29,16% (7) concluíram o 3º grau e 12,5% (3) não concluíram, 37,5% (9) cursaram o 2º grau completo e 4,16% (1) cursaram incompleto. Apenas 4,16% (1) concluíram o 1º grau completo e 12,5% (3) dos pais obtiveram o ensino do 1º grau incompleto. Não houve diferença estatística no que diz respeito aos graus de escolaridade dos pais entre os grupos ($p=0,391$, Teste exato de Fisher). Estes dados estão apresentados na Figura 8 e na Tabela 2.

Figura 8 - Nível de escolaridade dos pais dos participantes dos dois grupos.

Tabela 2 - Dados das classificações socioeconômicas e níveis de escolaridades dos pais do grupo Intubação Nasofaríngea (INF) e grupo Postural.

	Grupo INF*	Grupo Postural*
Classificação socioeconômica		
Baixa Inferior	4 (10,52%)	5 (20,83%)
Baixa Superior	16 (42,10%)	14 (58,33%)
Média Inferior	11 (28,94%)	3 (12,5%)
Média	7 (18,42%)	2 (8,3%)
Escolaridade		
3º Grau completo	18 (47,36%)	7 (29,16%)
3º Grau incompleto	1 (2,63%)	3 (12,5%)
2º Grau completo	13 (34,21%)	9 (37,5%)
2º Grau incompleto	2 (5,26%)	1 (4,16%)
1º Grau completo	0	1 (4,16%)
1º Grau incompleto	4 (10,52%)	3 (12,5%)

INF: intubação nasofaríngea.

* não houve diferença estatística significativa entre os grupos nas classificações socioeconômicas e graus de escolaridade dos pais dos participantes.

Quanto aos dois estágios principais de aquisição motora reportados na ficha de informação e anamnese sobre a idade de aquisição da posição sentada e dos primeiros passos dos participantes os resultados encontrados foram os seguintes:

- No grupo INF verificou-se que sentar sem apoio e dar seus primeiros passos sozinho, respectivamente, ocorreram na idade média de 6 meses (variou entre 4 e 12), e de 1 ano e 1 mês (variou entre 8 e 20).
- No grupo Postural as idades foram 6 meses (variou entre 5 e 7) para sentar, e 12 meses (variou entre 9 e 16) para andar. Não houve diferença estatística entre os dois grupos (teste de Mann-Whitney), na idade de aquisição de sentar ($p=0,203$) e andar ($p=0,164$).

5.2 RESULTADOS DAS AVALIAÇÕES DO DESENVOLVIMENTO NEUROPSICOMOTOR

No grupo INF, ao considerar o resultado da avaliação pelo teste de Denver II e suas 4 áreas do desenvolvimento (pessoal-social, motor fino-adaptativo, linguagem e motor grosso), 73,68% (28) das crianças apresentaram o desenvolvimento normal, ou seja, os participantes realizaram com êxito as provas exigidas para a idade cronológica correspondente ao teste e se encontraram dentro do padrão de normalidade (sem apresentar mais de um item “atenção” e nenhum “atraso” em qualquer uma das áreas).

As Figuras 9 a 13 demonstram as provas da área motora fina-adaptativa do Teste de Denver II, realizadas pelos pacientes com SR, em diferentes idades.

Figura 9 - Rabiscos realizados por paciente de 2 anos na prova de área motora fina-adaptativa.

Figura 10 - Provas: “desenhar uma pessoa com 3 ou 6 partes do corpo”, “cópia do círculo, cruz e linha vertical”, em pacientes de 3 anos.

Figura 11 - Provas: “copiar o círculo, cruz, quadrado e linha vertical”, em pacientes de 4 anos.

Figura 12 - Prova: “desenhar uma pessoa com 3 ou 6 partes do corpo”, em pacientes de 4 anos.

Figura 13 - Provas: “desenhar uma pessoa com 6 partes do corpo”, “copiar o círculo, cruz e quadrado”, aos 5 anos.

No grupo INF, ao considerar os resultados do Teste de Denver II por áreas do desenvolvimento separadamente (Tabela 3), verificou-se que:

- 18,42% (7) apresentaram risco no desenvolvimento pela área da linguagem;
- 5,26% (2) apresentaram risco no desenvolvimento pela área motora fina-adaptativa (ou seja, essas crianças apresentaram mais de um item “atenção” e/ou um ou mais “atrasos” no teste);
- 2,63% (1) apresentaram risco no desenvolvimento na área motora fina-adaptativa e linguagem juntas (duas áreas do teste com itens de “atenção” ou “atraso” nas provas solicitadas);
- Não foi observada nenhuma criança do estudo que apresentou risco no desenvolvimento pelas áreas pessoal-social ou motor grosso.

No grupo Postural, o resultado geral do Teste de Denver II foi de 79,16% (19) das crianças com o desenvolvimento normal. Ao considerar as áreas separadamente verificou-se 20,83% (5) apresentaram risco no desenvolvimento pela área da linguagem, e em nenhuma outra área foi observado “atrasos” (Tabela 3).

Os dados individuais do teste de Denver II de cada participante estão apresentados no Apêndice 3 (Grupo 1) e Apêndice 4 (Grupo 2).

Tabela 3 - Porcentagens dos resultados da avaliação pelo Teste de Denver II, para o grupo Intubação Nasofaríngea (INF) (Grupo 1) e grupo Postural (Grupo 2).

Teste de Denver II	Grupo 1*	Grupo 2*
Desenvolvimento Normal	73,68% (28)	79,16% (19)
Risco no desenvolvimento pela área da linguagem	18,42% (7)	20,83% (5)
Risco no desenvolvimento pela área motora fina-adaptativa	5,26% (2)	0,0%
Risco no desenvolvimento pela área motora fina-adaptativa e linguagem (atraso em 2 áreas)	2,63% (1)	0,0%
Risco no desenvolvimento pela área motora grossa	0,0%	0,0%
Risco no desenvolvimento pela área pessoal-social	0,0%	0,0%

* não houve diferença estatística significativa entre a comparação dos grupos nos resultados do Teste de Denver II.

A avaliação pelo ENEA no grupo INF mostrou os seguintes valores: 89,47% (34) das crianças apresentaram-se normais, 7,89% (3) apresentaram-se com atraso na linguagem, e apenas 2,63% (1) com atraso na coordenação motora fina. No grupo postural, 87,5% (21) das crianças apresentaram-se normais e 12,5% (3) apresentaram-se com atraso na linguagem (Tabela 4). Os dados individuais de cada participante encontram-se apresentados no Apêndice 5 (Grupo 1) e Apêndice 6 (Grupo 2).

Tabela 4 - Porcentagens dos resultados da avaliação do Exame Neurológico Evolutivo Adaptado, para o grupo Intubação Nasofaríngea (INF) (Grupo 1) e grupo Postural (Grupo 2).

Exame Neurológico	Grupo 1*	Grupo 2*
Normal	89,47% (34)	87,5% (21)
Atraso na linguagem	7,89 % (3)	12,5% (3)
Atraso na coordenação motora fina	2,63% (1)	0,0 %

* não houve diferença estatística significativa entre a comparação dos grupos nos resultados do ENEA.

Ao comparar os Grupos 1 e 2 os valores de p encontrados foram maiores que 0,05 nas duas áreas profissionais avaliadas (tanto pelo Teste de Denver II como pelo ENEA). Os resultados encontrados ao comparar os dois grupos no Teste de Denver II, não apresentou evidência estatística de diferença entre o Grupo 1 e o Grupo 2 ($p=0,854$, teste de Fisher). O

mesmo ocorreu na comparação entre os resultados dos dois grupos no Exame neurológico ($p=0,789$, teste de Fisher). Portanto não há evidência estatística de diferença entre os grupos.

Na análise da concordância entre os dois testes de desenvolvimento aplicados (Teste de Denver II e ENEA) e seus resultados, verificou-se que o p foi $<0,001$ nos dois grupos, ou seja, houve significância estatística na concordância dos resultados dos testes aplicados. Ao verificar concordância entre o Teste de Denver II e o ENEA no Grupo 1, o coeficiente de Kappa apresentou concordância moderada ($k=0,563$), e no Grupo 2 concordância substancial ($k=0,704$). Para esta análise foi considerado o resultado do Teste de Denver II “risco pela área da linguagem” como sendo semelhante ao resultado do Exame neurológico “atraso na linguagem”, e “risco pela área da coordenação motora fina”, como sendo semelhante ao “atraso na coordenação motora fina”.

Não houve associação significativa entre a classificação socioeconômica e os resultados dos testes de desenvolvimento aplicados. Para isso a classificação socioeconômica foi dividida em duas classes: média (média e média inferior), e baixa (baixa superior e inferior) e os resultados estatísticos não foram significantes no Grupo 1, para o Teste de Denver II ($p=0,916$, Teste de Fisher), e para o ENEA ($p=0,792$, Teste de Fisher). Também não houve associação da classificação socioeconômica no Grupo 2 para Teste de Denver II ($p=1$, Teste de Fisher), e para o ENEA ($p=1$, Teste de Fisher).

DISCUSSÃO

6 DISCUSSÃO

O tratamento para obstrução das vias aéreas da Sequência de Robin é controverso na literatura. Alguns autores defendem o tratamento cirúrgico e outros defendem procedimentos não cirúrgicos para os casos de maior gravidade, como a intubação nasofaríngea.

O HRAC/USP possui larga experiência com a INF principalmente nos casos graves de SR, e resultados de diminuição da mortalidade dessas crianças após a mudança de protocolo de tratamento. A mudança de protocolo foi iniciada a partir de resultados obtidos nos primeiros trabalhos realizados (Marques et al 2001, Marques, Sousa e Carneiro 2001 e Marques et al 2005). Porém, existe na literatura autores que defendem os tratamentos cirúrgicos (Zenha et al 2012 e Papoff et al 2013), e não existem estudos sobre avaliação do desenvolvimento dessas crianças, ou possíveis atrasos neuromotores secundários aos tratamentos realizados.

Os resultados desse estudo respondem alguns questionamentos ao apresentar os dados dos Grupos 1 e 2 comparativamente. As crianças do grupo INF com obstrução das vias aéreas grave na infância apresentaram desenvolvimento neuropsicomotor semelhante às crianças com obstrução leve (grupo Postural), mostrando que o tratamento realizado em casos graves de SRI na primeira infância manteve satisfatoriamente a permeabilidade ao ar auxiliando na alimentação adequada, e permitindo o desenvolvimento neuropsicomotor normal na maioria das crianças.

A fenda palatina está presente em 90% dos casos de SR (Marques, Barbieri e Bettiol 1998 e Marques et al 2005). Em nosso estudo, todas as crianças deste estudo nasceram com a fenda palatina, e 90% apresentaram palato em forma de U. Dados de Marques et al (2005) verificaram que em 70% dos casos com fissuras se apresentam em forma de U (amplas e completas), e em 30% estreitas (completas ou incompletas), em forma de V.

Em relação ao gênero dos participantes do estudo obtivemos um número maior de meninas do que meninos, tanto no Grupo 1 quanto no Grupo 2, com a inclusão dos participantes de forma aleatória nos grupos. O fato de haver mais meninas do que meninos em nossa amostra corrobora com dados encontrados na literatura com relação à maior frequência de fissura isolada de palato no gênero feminino (Croen et al 1998, Silva Filho e Freitas 2007 e Souza e Raskin 2013). Isso pode ser explicado geneticamente pelo fechamento mais lento do palato secundário em embriões femininos. Assim, o atraso no fechamento do palato secundário feminino durante o período crítico de formação, faz com que ocorra por um tempo maior, mais susceptibilidade aos agentes teratogênicos (Sperber 2002, Silva Filho e Freitas 2007 e Souza e Raskin 2013).

A duração do tempo da sonda nasogástrica para alimentação foi significativamente maior no Grupo 1 do que no Grupo 2, indicando que a dificuldade de alimentação foi mais grave em bebês tratados com INF, justamente por serem casos com maior dificuldade respiratória. O período de tempo de uso INF foi de 60 ± 28 dias e este resultado é semelhante aos resultados de outros estudos (Marques et al 2001 e Marques et al 2004).

De acordo com o protocolo HRAC/USP (Marques et al 2005), a palatoplastia é realizada após 12 meses de vida somente em crianças sem glossoptose ou com glossoptose leve avaliadas por nasofaringoscopia (Sousa et al 2003). Os resultados desta pesquisa demonstraram que a idade média da palatoplastia foi semelhante entre os grupos INF e postural, indicando que a cirurgia ocorreu em épocas muito semelhantes. Com isso, verifica-se que a gravidade do problema dos indivíduos com SRI se apresenta diferente entre eles apenas nos primeiros meses de vida e, que, por meio do tratamento instituído foi possível recuperar as crianças com o quadro mais grave sem deixar sequelas neurológicas. Contudo, após um ano de idade, as crianças de ambos os grupos apresentavam boas condições respiratórias capazes de se submeterem à cirurgia de fechamento do palato. Porém, nos dois

grupos alguns pacientes operaram mais tarde. Isto em geral ocorre na SR, e pode ser um dos fatores que leva a um grande número de articulações compensatórias, prejudicando a fala.

Quanto ao desenvolvimento neuropsicomotor, o grupo INF se comportou de forma muito semelhante ao grupo de menor gravidade (postural), demonstrando a eficiência da intubação nasofaríngea tanto para a recuperação das dificuldades respiratórias quanto no auxílio para a melhora das dificuldades alimentares.

O Teste de Denver é fundamentado na literatura como um instrumento de avaliação e acompanhamento do desenvolvimento, e abrange quatro áreas que compõe o desenvolvimento global da criança (área pessoal-social, motora fina-adaptativa, linguagem e motora grossa). A conduta de linguagem relaciona-se as percepções de sons, imagens e suas respostas; a conduta motora fina-adaptativa compreende a reação da criança frente a objetos e situações; a pessoal-social corresponde à avaliação do comportamento frente a estímulos culturais; e a conduta motora está associada à maturação do sistema nervoso, correspondendo ao controle das aquisições motoras grosseiras (Frankenburg et al 1992a, Brêtas, Silva e Silva 1995 e Moraes et al 2010).

Os resultados da aplicação deste teste demonstraram que mais de 73% das crianças dos dois grupos apresentaram o desenvolvimento normal e não houve diferença estatisticamente significativa, entre o grupo de crianças com Sequência de Robin isolada que utilizou o tratamento com a intubação nasofaríngea e os que precisaram apenas do tratamento postural.

As áreas do Teste de Denver II analisadas separadamente mostraram que das crianças que apresentaram risco no desenvolvimento no resultado final, em apenas duas áreas houveram provas com desempenho prejudicado entre os participantes: linguagem e motora fina-adaptativa. O resultado da avaliação da linguagem demonstrou defasagens nos dois grupos, indicando atrasos em alguns participantes, porém, o resultado da avaliação da área

motora fina-adaptativa se apresentou com atrasos em duas crianças, apenas do Grupo 1. Os exercícios observados não realizados com êxito foram: “cópia do desenho de uma cruz”, “desenho de linha vertical” e “movimento do polegar”. Em uma terceira criança, juntamente com atraso na área da linguagem, foram observadas “atenções” em “construir torre com oito cubos”, e “desenhar linha vertical”.

Estudos realizados com crianças sem fissura labiopalatina, avaliadas pelo Teste de Denver II no país, apresentam dados semelhantes. Em São Paulo verificou-se que 77% dos participantes demonstraram o desenvolvimento normal e 23% “suspeitos” ou de “risco” (Rezende, Costa e Pontes 2005); em Paraisópolis, 69% apresentaram desenvolvimento normal (Moraes et al 2010); na Bahia, a porcentagem de crianças estudadas que apresentaram desenvolvimento com atrasos foi bem maior que os outros, 46% (Brito et al 2011). Os autores relatam que as áreas que mais verificaram atrasos foram a de linguagem e a motora fina-adaptativa, sendo que, a primeira apresenta porcentagens mais elevadas que a segunda, nos três estudos citados acima.

Estudos com o Teste de Denver II em crianças brasileiras são importantes para verificar a realidade infantil do nosso país. Este teste foi elaborado com crianças norte-americanas e, atualmente, é aplicado em várias populações com diferentes culturas. Portanto deve-se considerar que algumas respostas a determinados exercícios exigidos pelo teste precisam ser analisadas com cautela, para que o resultado final não seja interpretado de forma errônea. Existem atividades que são realizadas pelas crianças influenciadas pela cultura local e hábitos da comunidade em que vivem. Por exemplo: “arremessar uma bola acima da cabeça com as duas mãos”, imitando o basquetebol, muito divulgado nos Estados Unidos, não é igualmente estimulado pelos pais e educadores no Brasil. No Brasil, as crianças apresentam uma reação muito mais colaborativa e participativa ao realizar o exercício “chutar a bola”.

O Teste de Denver II pode ser aplicado por profissionais das áreas da saúde, da educação, das ciências sociais e de desenvolvimento humano, desde que o examinador aprenda a administrá-lo adequadamente, por meio do treinamento apropriado, proficiência na avaliação e reciclagem periódica. A aplicação exige cuidado devido à especificidade da administração e da pontuação. O tempo de treinamento do profissional pode variar conforme o nível prévio de conhecimento sobre o desenvolvimento humano, como experiência da área de pediatria. Tais critérios reforçam sua utilização como um instrumento de investigação econômico, confiável e útil na identificação das incapacidades do desenvolvimento infantil precocemente (Brêtas, Silva e Silva 1995). Assim, para a aplicação e análise dos resultados, a autora do presente estudo realizou um curso e foi avaliada, recebendo um certificado em sua aptidão. Este ponto deve ser discutido ao comparar resultados de diferentes estudos. Algumas pesquisas sobre desenvolvimento infantil, não apresentam resultados sólidos ou confiáveis por não seguirem recomendações necessárias para a aplicação de testes específicos como o Teste de Denver II que exige o treinamento do avaliador.

A área de linguagem do Teste de Denver II apresenta resultados gerais e não específicos como uma avaliação fonoaudiológica especializada, não é preparada para avaliar crianças com dismorfias craniofaciais que podem ter resultados de fala alterados pelas condições anatômicas da musculatura envolvida na fala, ou por oscilações auditivas decorrentes destas malformações. Itens do teste como “speech half understandable” (fala 50% inteligível) e “speech all understandable” (fala 100% inteligível) foram analisadas com dificuldades nas crianças com SR, pois estas apresentam diversas alterações da fala resultantes da disfunção velofaríngea. E isso não significa atraso neuropsicomotor verdadeiro. Durante a realização da avaliação a maioria dos participantes se mostrava participativo e colaborativo e realizava os outros itens de forma muito satisfatória. Alguns cumpriam provas além da idade cronológica com êxito. Havia casos em que era nítido, mesmo para um

profissional não especialista, que as dificuldades eram causadas pelas alterações físicas no palato e a superação da criança se ressaltava na participação do restante do exame.

Pacientes com SRI com fissura de palato apresentam vários fatores que podem interferir na aquisição da fala e linguagem. Como exemplo a idade em que foi realizado o fechamento cirúrgico do palato, a técnica cirúrgica utilizada, o meio-ambiente e o estímulo dos pais, assim como a convivência com crianças da mesma idade. A etiologia dos distúrbios da fala em pacientes com fissuras é multifatorial e complexa. Morris e Ozanne (2003) apresentam dados de atrasos e dificuldades na linguagem expressiva das crianças com fissura labiopalatina.

Estudos voltados para a análise da influência da audição nas crianças com fissura labiopalatina afirmam que uma razão para esta preocupação é a otite média, frequente e persistente. A otite exerce um efeito potencialmente adverso na diminuição da acuidade auditiva sobre a fala e linguagem, pois estas aquisições exigem boa função oral e uma quantidade considerável de processamento auditivo. Segundo Schönweiler et al (1999) e Merrick et al (2007) e, as desordens da fala e da linguagem podem estar mais relacionadas com a capacidade de ouvir do que com a gravidade da fissura ou método de reparação cirúrgica.

Pelo exposto anteriormente, as flutuações auditivas secundárias são impactantes para o desenvolvimento da fala nas crianças com fissura palatina, e podem interferir diretamente na percepção dos sons e na aquisição da linguagem. A ventilação da tuba auditiva depende fortemente da interação funcional entre o músculo tensor do véu palatino, a lâmina lateral da cartilagem da tuba, e suas membranas laterais da parede. Em pacientes com fissura palatina, anomalias da tuba auditiva, incluindo hipoplasia dos músculos levantador e tensor do véu palatino e seu curso anormal na inserção no palato, podem ser uma das causas de disfunção

tubária. Tais anomalias predispõem às doenças da orelha média (Rood e Doyle 1982 e Merrick et al 2007).

Merrick et al (2007) completam que a importância da técnica cirúrgica é inegável, em especial para o reposicionamento dos músculos do véu palatino que têm uma relação direta com o desenvolvimento da fala, e na função da tuba auditiva. Porém, os autores ressaltam que a capacidade de interpretar os sons em fases críticas do desenvolvimento da expressão é muito importante. O que ocorre é que nessas crianças as otites de repetição ocorrem muitas vezes em silêncio prejudicando a audição correta dos sons. Esse é um outro fator juntamente, com a disfunção velofaríngea, que pode explicar a porcentagem de pacientes com SR que apresentaram linguagem e fala inadequada para a idade demonstradas neste estudo.

Segundo Schönweiler et al (1999) crianças com fissura labiopalatina e com perda auditiva condutiva que não receberam tubo de ventilação demonstraram significativamente mais problemas na fala e linguagem do que os que apresentavam audição normal.

A fissura palatina pode ser a responsável pela defasagem na linguagem uma vez que estas crianças estão predispostas às flutuações auditivas, e neste estudo há uma alta porcentagem de crianças (47,4% no grupo INF e 58,3% no grupo Postural) submetidas a miringotomia. Este resultado foi semelhante ao dos estudos de Glynn et al (2011) e Thouvenin et al (2013) que relataram que 45% e 44% das crianças com RS realizaram miringotomia, respectivamente.

A frequência de miringotomia em crianças com fissura labiopalatina sem RS em outros estudos foi de 29% (Shaw, Richardson e McMahon 2003), e 38% (Kobayashi et al 2012) e 57,5% (Eastwood et al 2014).

Merrick et al (2007) compararam crianças normais com crianças com fissura labiopalatina e observou que a otite média com efusão foi significativamente mais frequente

nas últimas. Perdas auditivas discretas e leves também acarretam significativos prejuízos para a criança no que se refere ao desenvolvimento da linguagem, aprendizado e rendimento escolar, pois se perdem pistas acústicas (Amaral, Martins e Santos 2010).

Hocevar-Boltezar, Jarc e Kozelj (2006) realizaram avaliações otorrinolaringológicas e testes auditivos e foram encontradas patologias auditivas em 53,8% das crianças com fissura de palato. Esses achados corroboram indicando que um dos fatores que prejudica a função da fala e linguagem em pacientes com fissura está relacionado à audição.

Na Irlanda, crianças com SR que utilizaram a INF apresentaram perda auditiva condutiva em quase 45%. Isso afetou o desenvolvimento da linguagem e da fala. Das crianças participantes 45% realizaram a inserção do tubo de ventilação. Porém os pesquisadores incluíram crianças que apresentavam síndromes genéticas ou outras anomalias associadas à SR, que poderiam influenciar nos resultados (Glynn et al 2011).

Estudo francês encontrou escores cognitivos dentro da normalidade, aumentando conforme a idade, dos 15 meses aos 6 anos em crianças com SR. Crianças mais velhas cursavam o ensino escolar adequadamente, conforme idade cronológica normal. Porém, a Escala Brunet-Lezine utilizada para avaliação das habilidades psicomotoras apresentou normalidade em apenas 21% das crianças em habilidades motoras finas, e 21% e 26% apresentavam os scores mais baixos na função motora grossa e linguagem, respectivamente. Aos 3 anos, 46% apresentavam atraso na linguagem nos scores do teste de vocabulário utilizado e 56% apresentaram perda auditiva consequente da otite serosa, 44% necessitaram de aeração transtimpânica (Thouvenin et al 2013). Duas áreas psicomotoras muito prejudicadas encontradas por meio da Scala Brunet-Lezine foram as mesmas encontradas pelo Teste de Denver II na presente pesquisa: a área motora fina e a linguagem, porém, em porcentagens de deficiências bem maiores do que as encontradas no presente estudo. Provavelmente, a diferença das porcentagens seja devido a amostra do estudo de Thouvenin et

al (2013) ser composta também por pacientes sindrômicos, com pior prognóstico e possíveis anomalias neurológicas congênitas associadas, cujo comportamento difere das crianças com SRI.

Exercícios de desenhar e copiar são estimulados nas escolas. Crianças que iniciam a educação infantil mais tardiamente podem não saber realizar algumas provas do teste. É neste ponto que se deve considerar a criança como um todo e os estímulos externos recebidos. O meio ambiente em que a criança vive, o convívio com irmãos, a dedicação dos pais, a superproteção ou diferença dos familiares, o início da vida escolar, e todos os acompanhamentos e tratamentos realizados (cirurgias) são importantes e podem influenciar no desenvolvimento.

Tanto no Grupo 1 quanto no Grupo 2, nenhuma criança com SRI participante apresentou defasagens nas áreas pessoal-social e motora grossa. Desde o nascimento das crianças, os pais foram orientados pelos profissionais do HRAC/USP sobre a importância dos estímulos precoces e sobre a influência do meio ambiente no desenvolvimento infantil. O nível de conhecimento e a instrução destes pais permitiram a prática destas orientações.

Os dados dos níveis de escolaridade do pai ou da mãe da criança participante também se comportaram da mesma forma que a classificação socioeconômica, sem diferença entre os Grupos 1 e 2. O grau de escolaridade mais encontrado foi o 3º e 2º grau completo nos dois grupos. De forma geral, mesmo que a classificação socioeconômica não tenha sido alta entre as famílias participantes, foi constatado que a maioria dos pais apresentava nível médio e/ou superior de escolaridade. Provavelmente isso pode explicar o fato de nenhum paciente do estudo ter demonstrado atraso na área pessoal-social do Teste de Denver II, em provas como exemplo: “lavar e secar as mãos”, “escovar os dentes”, “colocar uma camiseta ou se vestir sozinho”, e “preparar seu leite”; demonstrando a preocupação em relação aos cuidados aos estímulos dispensados aos filhos demonstrados pelos pais.

Os resultados obtidos neste estudo na avaliação socioeconômica das famílias participantes demonstraram que mais de 40% das famílias do Grupo 1 se enquadravam na classificação baixa superior e quase 30% na média inferior. No Grupo 2 quase 60% foram classificados como baixa superior, porém não houve diferença estatística entre os grupos, ou seja, os grupos se mostraram muito semelhantes quando à situação econômica das famílias dos participantes. Além disso, a análise estatística demonstrou não haver associação entre a classificação socioeconômica e os resultados dos dois testes aplicados (ENEA e Teste de Denver II), em nenhum dos dois grupos estudados. Ou seja, não houve influência da classificação socioeconômica nos resultados dos testes de desenvolvimento.

Uma pesquisa em São Paulo incluiu apenas crianças normais de famílias de situação socioeconômica superior na avaliação do desenvolvimento das áreas pessoal-social e de linguagem do Teste de Denver II. Na primeira avaliação verificou-se que estavam adequados 80% dos participantes no aspecto pessoal-social e 77% na linguagem (Rezende, Beteli e Santos 2005). Isso demonstra que o Teste de Denver II detecta defasagens no aspecto pessoal-social e na linguagem, mesmo em crianças normais que pertencem a um nível socioeconômico bom, confirmando a não influência da classificação socioeconômica em nosso estudo e o bom desempenho das crianças com SRI.

Por outro lado, crianças normais foram avaliadas em zona de conflito na Tailândia, e os resultados do Teste de Denver II demonstraram que 37% apresentavam atraso no desenvolvimento. Separadamente as áreas do desenvolvimento mais afetadas foram a da linguagem com atraso em 21% das crianças, motora fina em 12%, motora grossa em 4% e pessoal-social em 11% (Jeharsae et al 2013). Este estudo citado aponta a estreita relação do ambiente em que a criança vive, com o desenvolvimento neuropsicomotor.

O exame neurológico fez parte das avaliações para complementar as avaliações das crianças com SR e excluir dúvidas à respeito da normalidade do desenvolvimento. Ele

consiste na avaliação sistemática das funções neurais por meio de manobras simples, e pode revelar distúrbios do cérebro, dos nervos, dos músculos e da medula espinhal.

O exame neurológico evolutivo verifica os movimentos globais, estáticos e dinâmicos e nesta área é estudado o equilíbrio e a coordenação global. A coordenação apendicular traz informações sobre os movimentos com as mãos, a reprodução de ritmos, o desenho, as praxias motoras ideativas e construtivas, isto é, como a criança coordena seus gestos simples, como constrói com o lápis formas no desenho e como organiza movimentos mais complexos (Lefèvre 1976, Lefèvre e Diamant 1980 e Lefèvre 1989). Foi aplicado com diversas finalidades como em crianças que apresentam dificuldades escolares (Rotta 1975), em neonatos em tratamento intensivo (Ruíz-Extremera et al 2001), em crianças no primeiro ano escolar (Fernandez, Guardiola e Rotta 1989), em crianças com deficiência visual para avaliar coordenação motora e equilíbrio (Navarro et al 2004), em crianças prematuras (Campos et al 2011), e em escolares disléxicos (Carvalho et al 2010). Isso demonstra sua abrangência e efetividade.

Alta porcentagem de normalidade alcançada nos resultados do ENEA, nos dois grupos foi verificada (89% das crianças do Grupo 1 e 88% do Grupo 2). As alterações encontradas foram similares às diagnosticadas pelo Teste de Denver II (atraso de linguagem e coordenação motora fina). As outras áreas avaliadas pelo exame se mostraram dentro dos padrões normais esperados para a idade cronológica da criança. O ENEA possui provas e exames que o Teste de Denver II não avalia como os reflexos musculares, tônus e sensibilidade, justificando sua importância neste estudo e complementando a avaliação do paciente.

A atual pesquisa foi realizada com as provas e avaliações no ambulatório Hospitalar onde muitas vezes a falta de espaço e o ambiente dificultavam o acesso às crianças e a realização das atividades. A abordagem aos participantes sempre ocorria da forma mais lúdica

possível, com brincadeiras e recompensas após as avaliações, porém muitas crianças choravam muito e impediam o acesso ao teste. Trabalhos nesta faixa etária são sempre um desafio aos pesquisadores. Por outro lado, ao explicar os objetivos da pesquisa aos pais ou responsáveis, estes sempre demonstravam boa colaboração e participação.

Não houve diferença entre os dois grupos avaliados pelo exame neurológico, comprovando que a maioria das crianças com SR isolada, que necessitaram de tratamento para a obstrução das vias aéreas por meio da INF ou não, apresentam o desenvolvimento normal em crianças avaliadas de 2 aos 6 anos. E o mais importante: utilizando a INF mesmo nos casos mais graves, a manutenção de boa permeabilidade das vias aéreas e boa saturação de O₂ permitiu uma boa oxigenação cerebral. Isso possibilitou o desenvolvimento neuropsicomotor sem sequelas tardias.

O protocolo de tratamento da SR do HRAC/USP foi capaz de promover condições clínicas nos períodos mais críticos das dificuldades respiratórias e alimentares, garantindo um bom desenvolvimento neuropsicomotor e permitindo para a maioria das crianças crescimento e desenvolvimento adequados.

CONCLUSÃO

7 CONCLUSÃO

Este estudo demonstrou por meio de avaliações das principais áreas do desenvolvimento infantil, evidências de que a maioria das crianças com SR isolada apresentou o desenvolvimento neuropsicomotor normal.

Concluiu-se também que os casos mais graves e menos graves de SRI, tratados desde os primeiros meses de vida conforme protocolo do HRAC/USP para desobstrução das vias aéreas, apresentaram-se aptos a desenvolverem-se normalmente em seus aspectos neurológicos, motores e sociais.

Os casos mais graves de SR tratados exclusivamente com intubação nasofaríngea na primeira infância tiveram desenvolvimento neurológico semelhante ao de casos menos graves, e não apresentaram sinais clínicos evidentes de sequelas neurológicas de hipóxia em idades mais avançadas.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

- Amaral MIR, Martins JE, Santos MFC. Estudo da audição em crianças com fissura labiopalatina não-sindrômica. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2010;76(2):164-71.
- Biscegli TS, Polis LB, Santos LM, Vicentin M. Avaliação do estado nutricional e do desenvolvimento neuropsicomotor em crianças freqüentadoras de creche. *Rev Paul Pediatr*. 2007;25(4):337-42.
- Brêtas JRS, Silva MGB, Silva CV. A aplicação do teste de triagem do desenvolvimento de Denver pelo enfermeiro pediatra: relato de caso. *Acta Paul Enf*. 1995;8(4):9-18.
- Brito CML, Vieira GO, Costa MCO, Oliveira NF. Desenvolvimento neuropsicomotor: o teste de Denver na triagem dos atrasos cognitivos e neuromotores de pré-escolares. *Cad Saúde Pública*. 2011;27(7):1403-14.
- Burstein FD, Williams JK. Mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence: application of a new internal single-stage resorbable device. *Plast Reconstr Surg*. 2005;115(1):61-9.
- Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg*. 1983;36(4):434-7.
- Bütow KW, Hoogendijk CF, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. *J Pediatr Surg*. 2009;44(11):2112-8.
- Campos AF, Malloy-Diniz LF, Nascimento JÁ, Amorim RHC. Aspectos neuropsicológico e neurológico de crianças nascidas prematuras e com peso inferior a 1.500 gramas. *Psicol Reflex Crit*. 2011;24(4):630-9.
- Carvalho MIM, Salgado CA, Gonçalves VMG, Barros CE, Capellini SAC, Ciasca CM. Aspectos da avaliação neurológica em escolares disléxicos. *Psicopedagogia*. 2010;27(82):15-26.
- Cohen Junior MM. *The child with multiple birth defects*. New York: Raven; 1982.
- Cohen Junior MM. The Robin anomalad: its nonspecificity and associated syndromes. *J Oral Surg*. 1976;34(7):587-93.
- Junior MM. Syndromology's message for craniofacial biology. *J Maxillofac Surg*. 1979;7(2):89-109.
- Croen LA, Shaw GM, Wasserman CR, Tolarová MM. Racial and ethnic variations in the prevalence of orofacial clefts in California, 1983-1992. *Am J Med Genet*. 1998;79(1):42-7.

- Denny A, Kalantarian B. Mandibular distraction in neonates: a strategy to avoid tracheostomy. *Plast Reconstr Surg*. 2002;109(3):896-906.
- Drescher FD, Jotzo M, Goelz R, Meyer TD, Bacher M, Poets CF. Cognitive and psychosocial development of children with Pierre Robin sequence. *Acta Paediatr*. 2008;97(5):653-6.
- Dutra OS, Silva FC. O papel da ortopedia funcional dos maxilares na abordagem neonatal da seqüência de Pierre Robin. *Ortop Rev Int Ortop Func*. 2005;1(4):383-99.
- Eastwood MP, Hoo KH, Adams D, Hill C. The role of screening audiometry in the management of otitis media with effusion in children with cleft palate in northern Ireland. *Cleft Palate Craniofac J*. 2014;51(4):400-5.
- Elluru RG. Treatment options for severe upper airway obstruction in Pierre-Robin sequence. *J Pediatr*. 2005;147(1):7-9.
- Fernandez LL, Guardiola A, Rotta NT. Evolutive neurological evaluation and cortical functions in a sample of children from the first grade of the elementary school. *Arq Neuropsiquiatr*. 1989;47(3):295-302.
- Ferreira AT. Vocabulário receptivo e expressivo de crianças com síndrome de Down [dissertação]. Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo; 2010.
- Frankenburg WK, Doods JB. The Denver developmental screening test. *Pediatrics*. 1967;71(2):181-91.
- Frankenburg WK, Archer P, Shapiro H, Bresnick B. The Denver II: a major revision and restandartization of the Denver developmental screening test. *Pediatrics*. 1992a;89(1):91-7.
- Frankenburg WK, Doods J, Archer P, Bresnick B, Maschka P, Edelmam N, et al. Denver II training manual. Denver: Denver developmental materials;1992b.
- Funayama CAR. Exame neurológico em crianças. *Medicina*. 1996;29(1):32-43. [acesso em 2011 set 15]. Disponível em: http://revista.fmrp.usp.br/1996/vol29n1/exame_neurologico_crianças.pdf
- Gesell A, Amatruda C. Diagnóstico do desenvolvimento. Rio de Janeiro: Atheneu; 1990.
- Glynn F, Fitzgerald D, Earley MJ, Rowley H. Pierre Robin sequence: an institutional experience in the multidisciplinary management of airway, feeding and serous otitis media challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(9):1152-5.
- Graciano MI, Lehfeld NA, Neves Filho A. Critérios de avaliação para classificação sócio-econômica: elementos de atualização - Parte II. *Serv Soc Realid*. 1996;5(2):171-201.

- Guardiola A, Egewarth C, Rotta NT. Avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor em escolares de primeira série e sua relação com o estado nutricional. *J Pediatr*. 2001;77(3):189-96.
- Halpen R, Barros FC, Horta BL. Desenvolvimento neuropsicomotor aos 12 meses de idade em uma coorte de base populacional no sul do Brasil: diferenciais conforme peso ao nascer e renda familiar. *Cad Saúde Pública*. 1996;12(Supl 1):73-9.
- Halpern R, Giugliani ERJ, Victora CG, Barros FC, Horta BL. Fatores de risco para suspeita de atraso no desenvolvimento aos 12 meses de vida. *J Pediatr*. 2000;76(6):421-8.
- Hocevar-Boltezar I, Jarc A, Kozelj V. Ear, nose and voice problems in children with orofacial clefts. *J Laryngol Otol*. 2006;120(4):276-81.
- Hong P, Graham E, Belyea J, Taylor SM, Kearns DB, Bezuhly M. The long-term effects of mandibular distraction osteogenesis on developing deciduous molar teeth. *Plast Surg Int*. 2012;2012:Article ID 913807. [acesso em 2014 Fev 15]. Disponível em: <http://www.hindawi.com/journals/psi/2012/913807/>
- Kobayashi H, Sakuma T, Yamada N, Suzaki H. Clinical outcomes of ventilation tube placement in children with cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(5):718-21.
- Jeharsae R, Sangthong R, Wichaidit W, Chongsuvivatwong V. Growth and development of children aged 1–5 years in low-intensity armed conflict areas in Southern Thailand: a community-based survey. *Confl Health*. 2013;7(1):8.
- Landis JR, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics*. 1977;33(1):159-74.
- Lefèvre AB. Exame neurológico evolutivo: do pré-escolar normal. 2a. ed. São Paulo: Sarvier; 1976.
- Lefèvre BH. Neuropsicologia infantil. São Paulo: Sarvier; 1989.
- Lefèvre AB, Diament AJ. Neurologia infantil: semiologia, clínica e tratamento. São Paulo: Sarvier; 1980.
- Mackay DR. Controversies in the diagnosis and management of the Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2011;22(2):415-20.
- Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of isolated Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 1998;35(6):517-25.
- 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; 2001 June 25-29; Goteborg, Sweden. Goteborg: Elanders Novum; 2001. p. 81-7.
- Marques IL, Thomé S, Peres SPBA. Aspectos pediátricos. In: Trindade IEK, Silva Filho OG, coordenadores. Fissuras labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar. São Paulo: Editora Santos; 2007. p.51-71.
- Marques IL, Bettiol H, Souza L, Barbieri MA, Bachega MI. Longitudinal study of the growth of infants with isolated Robin sequence considered being severe cases. *Acta Paediatr.* 2008;97(3):371-5.
- Marques IL, Oliveira RP, Leirião VHV, Jorge JC, Souza L. Clinical and fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing in robin sequence treated with nasopharyngeal intubation: the importance of feeding facilitating techniques. *Cleft Palate Craniofac J.* 2010;47(5):523-9.
- Marques IL, Monteiro LC, Souza L, Bettiol H, Sassaki CH, Costa RA. Gastroesophageal reflux in severe cases of Robin sequence treated with nasopharyngeal intubation. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009;46(4):448-53.
- Marques IL, Peres SP, Bettiol H, Barbieri MA, Andrea M, Souza L. Growth of children with isolated Robin sequence treated by nasopharyngeal intubation: importance of a hypercaloric diet. *Cleft Palate Craniofac J.* 2004;41(1):53-8.
- Marques IL, Sousa TV, Carneiro AF, Barbieri MA, Bettiol H, Gutierrez MRP. Clinical experience with infants with Robin Sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J.* 2001;38(2):171-8.
- Marques IL, Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Sequência de Robin: protocolo único de tratamento. *J Pediatr.* 2005;81(1):14-22.
- Merrick GD, Kunjur J, Watts R, Markus AF. The effect of early insertion of grommets on the development of speech in children with cleft palates. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2007;45(7):527-33.
- Mondini CC, Marques IL, Fontes CM, Thomé S. Nasopharyngeal intubation in Robin sequence: technique and management. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009;46(3):258-61.
- Moraes MW, Weber APR, Santos MCO, Almeida FA. Denver II: evaluation of the development of children treated in the outpatient clinic of Project Einstein in the Community of Paraisópolis. *Einstein.* 2010;8(2):149-53.
- Morris H, Ozanne A. Phonetic, phonological, and language skills of children with a cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(5):460-70.
- Murage KP, Costa MA, Friel MT, Havlik RJ, Tholpady SS, Flores RL. Complications associated with neonatal mandibular distraction osteogenesis in the treatment of Robin sequence. *J Craniofac Surg.* 2014;25(2):383-7.

Nassar E, Marques IL, Trindade Junior AS, Bettiol H. Feeding-facilitating techniques for the nursing infant with Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 2006;43(1):55-60.

Navarro AS, Fukujima MM, Fontes SV, Matas SLA, Prado GF. Balance and motor coordination are not fully developed in 7 years old blind children. *Arq Neuropsiquiatr*. 2004;62(3):654-7.

Papoff P, Guelfi G, Cicchetti R, Caresta E, Cozzi DA, Moretti C, et al. Outcomes after tongue-lip adhesion or mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin sequence and severe airway obstruction. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2013;42(11):1418-23.

Pashayan MM, Lewis MB. Clinical experience with the Robin sequence. *Cleft Palate J*. 1984;21(4):270-6.

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

Rebollo MA, Cardús S. Semiologia del sistema nervioso em el niño; exploración del desarrollo neuropsíquico. Montevideo: Delta; 1973.

Rezende MA, Beteli VC, Santos JLF. Avaliação de habilidades de linguagem e pessoais sociais pelo Teste de Denver II em instituições de educação infantil. *Acta Paul Enferm*. 2005;18(1):56-63.

Rezende MA, Costa PS, Pontes PB. Triagem de desenvolvimento neuropsicomotor em instituições de educação infantil segundo o Teste de Denver II. *Esc Anna Nery Rev Enferm*. 2005;9(3):348-55.

Robin P. A fall of the base of the tongue considered as a new cause of nasopharyngeal respiratory impairment: Pierre Robin sequence, a translation. 1923. *Plast Reconstr Surg*. 1994;93(6):1301-3.

Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am J Dis Child*. 1934;48(3):541-7.

Rood SR, Doyle WJ. The nasopharyngeal orifice of the auditory tube: implications for tubal dynamics anatomy. *Cleft Palate J*. 1982;19(2):119-28.

Rotta NT. Evolutive examination and learning difficulties. *Arq Neuropsiquiatr*. 1975;33(2):132-9.

Ruíz-Extremera A, Robles-Vizcaino C, Salvatierra-Cuenca MT, Ocete E, Lainez C, Benitez A, et al. Neurodevelopment of neonates in neonatal intensive care units and growth of surviving infants at age 2 years. *Early Hum Dev*. 2001;65(Suppl):119-32.

- Saccani R, Brizola E, Giordani AP, Bach S, Resende TL, Almeida CS. Avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor em crianças de um bairro da periferia de Porto Alegre. *Sci Med*. 2007;17(3):130-7.
- Santos RS, Araújo APQC, Porto MAS. Early diagnosis of abnormal development of preterm newborns: assessment instruments. *J Pediatr*. 2008;84(4):289-99.
- Sato FRL, Setten KC, Sverzut AT, Moraes M, Moreira RWF. Sequência de Pierre Robin: etiologia, características clínicas e formas de tratamento. *Rev Port Estomatol Cir Maxilofac*. 2007;48(3):161-6.
- Schönweiler R, Lisson JA, Schönweiler B, Eckardt A, Ptak M, Tränkmann J, et al. A retrospective study of hearing, speech and language function in children with clefts following palatoplasty and veloplasty procedures at 18-24 months of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;50(3):205-17.
- Shaw R, Richardson D, McMahon S. Conservative management of otitis media in cleft palate. *J Craniomaxillofac Surg*. 2003;31(5):316-20.
- Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(3):224-31.
- Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1986;11(2):135-46.
- Silva GK. Habilidades do comportamento comunicativo de crianças com fenilcetenúria tratadas desde o período neonatal [dissertação]. Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo; 2008.
- Silva NDSH, Lamy Filho F, Gama MEA, Lamy ZC, Pinheiro AL, Silva DN. Instrumentos de avaliação do desenvolvimento infantil de recém-nascidos prematuros. *Rev Bras Crescimento Desenvolv Hum*. 2011;21(1):85-98.
- Silva Filho OG, Freitas JAS. Caracterização morfológica e origem embriológica. In: Trindade IEK, Silva Filho OG, coordenadores. *Fissuras labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar*. São Paulo: Editora Santos, 2007. p.17-48.
- Smith MC, Senders CW. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70(2):319-24.
- Souza J, Raskin S. Clinical and epidemiological study of orofacial clefts. *J Pediatr*. 2013;89(2):137-44.
- Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003;40(6):618-23.

Sperber GH. Formation of the primary palate and palatogenesis closure of the secondary palate. In: Wyszynski DF, editor. Cleft lip and palate: from origin to treatment. New York: Oxford University; 2002. p.5-13.

Takagi Y, Bosma JF. Disability of oral function in an infant associated with displacement of the tongue: therapy by feeding in prone position. *Acta Paediatr Scand*. 1960;49(Suppl):62-9.

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

Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ, Gornall P, Slator R. Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003;40(2):180-5.

Whitaker IS, Koron S, Oliver DW, Jani P. Effective management of the airway in the Pierre Robin syndrome using a modified nasopharyngeal tube and pulse oximetry. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2003;41(4):272-4.

Zenha H, Azevedo L, Rios L, Pereira A, Pinto A, Barroso ML, et al. Bilateral mandibular distraction osteogenesis in the neonate with Pierre Robin sequence and airway obstruction: a primary option. *Craniofac Trauma Reconstr*. 2012;5(1):25-30.

APÊNDICES

APÊNDICE 1 - Ficha de informação e anamnese do paciente com Sequência de Robin

HOSPITAL DE REABILITAÇÃO
DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS
UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

AVALIAÇÃO GERAL DO PACIENTE COM SEQUÊNCIA DE ROBIN

Fisioterapia

Nome: _____

Data da avaliação: _____ RG: _____ idade: _____

Nome do responsável: _____

Endereço: _____ Cidade: _____

Diagnóstico Clínico: _____

Nasofaringoscopia/data: _____ Obstrução tipo: _____ Fissura: _____

Dados Físicos atuais

Peso: _____ Comprimento: _____

História Pgressa

Data do nascimento: _____ peso ao nascer: _____

Comprimento ao nascer: _____

Com quantos dias chegou ao HRAC-USP para o tratamento? _____

Ao chegar no HRAC quais tratamentos foram realizados? _____

Iniciou uso da INF quando? _____

Até? _____

Fez uso da sonda nasogátrica? () sim () não. Até quantos meses? _____

Palatoplastia: _____ Idade: _____ Cirurgião: _____

Cirurgia microotológica- Colocação do tubo de ventilação? _____

Desenvolvimento Motor

Sentou sem apoio com _____

Deu seus primeiros passos sem apoio com _____

OBS- Informações do Prontuário

Serviço-Social:

Classificação socioeconômica familiar : () alta () média () média inferior
() baixa superior () baixa inferior

Nível de Escolaridade dos pais:

Pai: () 1º grau completo () 1º grau incompleto. Mãe: () 1º grau completo () 1º grau incompleto
() 2º grau completo () 2º grau incompleto () 2º grau completo () 2º grau incompleto
() 3º grau completo () 3º grau incompleto () 3º grau completo () 3º grau incompleto

OBS: _____

APÊNDICE 2 - Exame Neurológico Evolutivo Adaptado

EXAME NEUROLÓGICO ADAPTADO- Pacientes com Sequência de Pierre Robin

Nome: _____ RG: _____
 Nascimento: _____ idade: _____ Data exame: _____

EXAME NEUROLÓGICO: Idade de 1 ano e meio à 6 anos	Resposta encontrada	
Facies: simétrica, com expressões e mímicas	(normal)	(anormal)
Praxias: Mudança de decúbito (em dec.ventral senta-se sem ajuda)	(normal)	(anormal)
Equilíbrio: sustento da cabeça completo	(normal)	(anormal)
Sentado sem apoio, sem cair	(normal)	(anormal)
Em pé sem apoio	(normal)	(anormal)
Andar sozinho- Marcha	(normal)	(anormal)
Movimentação Voluntária: espontânea	(normal)	(anormal)
Provas: Mingazzini para MMSS e MMII, Barré, Raimiste	(normal)	(anormal)
Movimentação automática: respiração- Deglutição- Mastigação	(normal)	(anormal)
Controle de esfíncteres diurno/ noturno	(normal)	(anormal)
Palavra falada	(normal)	(anormal)
Tono muscular: palpação MMSS e MMII	(normal)	(anormal)
movimentação passiva MMSS e MMII	(normal)	(anormal)
Força muscular (resistência- oposição)MMSS e MMII	(normal)	(anormal)
Coordenação: Dirigir mão-objeto	(normal)	(anormal)
Dirigir mão-lenço na face	(normal)	(anormal)
Dedo-nariz	(normal)	(anormal)
Preensão palmar	(normal)	(anormal)
Pinça(polegar-indicador)	(normal)	(anormal)
Atividade Reflexa: Aquileu- Patelares- Bicipital- Cutâneo Plantar em flexão	(normal)	(anormal)
Sensibilidade: Tátil	(normal)	(anormal)
Dolorosa	(normal)	(anormal)
Esterognosia	(normal)	(anormal)
2 anos: Agacha e levanta-se sem apoio	(normal)	(anormal)
Abre a porta	(normal)	(anormal)
Dança	(normal)	(anormal)
3 anos: Corre	(normal)	(anormal)
Sobe e desce escada sem apoio	(normal)	(anormal)
Anda para trás	(normal)	(anormal)
4 anos: Sobe e desce escada alternando os pés	(normal)	(anormal)
Anda na ponta dos pés	(normal)	(anormal)
Equilíbrio estático com os olhos fechados	(normal)	(anormal)
Copia cruz	(normal)	(anormal)
Controle da enurese noturna	(normal)	(anormal)
Vai sozinho ao vaso sanitário	(normal)	(anormal)
5anos: Andar para frente encostando o calcanhar na ponta do outro pé	(normal)	(anormal)
Dar um salto para o lado e ficar parado depois	(normal)	(anormal)
Pular com os dois pés juntos e com um pé só	(normal)	(anormal)
Abrir uma mão e fechar a outra alternadamente	(normal)	(anormal)
Denominar todas as cores	(normal)	(anormal)
Copiar um círculo e um quadrado	(normal)	(anormal)
Desenvolvimento da linguagem: _____	(normal)	(anormal)
Observações: _____		
DIAGNÓSTICO NEUROLÓGICO: _____		

APÊNDICE 3 - Dados individuais dos participantes do grupo Intubação Nasofaríngea (INF) no Teste de Denver II em cada área (pessoal-social, motora fina-adaptativa, linguagem e motora grossa)

Paciente	Área Pessoal-Social	Área Motora Fina-Adaptativa	Área Linguagem	Área Motora Grossa	Resultado Final do Teste de Denver II
1	Adequado	Adequado	1 atraso (50% inteligível), 1 atenção (reconhecer 2 adjetivos)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
2	Adequado	Adequado	1 atenção (combinar palavras), 2 atrasos (apontar 2 figuras, falar 6 palavras)	1 atenção (arremessar bola acima da cabeça)	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
3	Adequado	Adequado	1 atenção (50% inteligível), 1 atraso (combinar palavras)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
4	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
5	Adequado	2 atenções (torre 8 cubos, desenhar linha vertical)	1 atenção (50% inteligível) e 1 atraso (reconhecer 2 ações)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área motora fina e linguagem
7	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível-fissura)	Adequado	Desenvolvimento normal
8	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
10	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
11	Adequado	1 atenção (cópia cruz)	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
12	Adequado	Adequado	1 atenção (100% inteligível)	Adequado	Desenvolvimento normal
14	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
18	Adequado	Adequado	1 atenção (100% inteligível)	Adequado	Desenvolvimento normal
19	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
20	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
21	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
23	Adequado	Adequado	2 atenções (50% inteligível, pontuar 4 figuras) 1 atraso (combinar palavras)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
24	Adequado	Adequado	1 atenção (reconhecer 4 cores)	Adequado	Desenvolvimento normal
25	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
28	Adequado	Adequado	1 atenção (100% inteligível)	Adequado	Desenvolvimento normal
32	Adequado	Adequado	1 atraso (combinar palavras), 1 atenção (50% inteligível)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
34	Adequado	2 atrasos (desenhar linha vertical e movimento polegar)	Adequado	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área motora fina
40	Adequado	1 atraso (cópia cruz)	Adequado	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área motora fina
41	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
43	Adequado	Adequado	1 atraso (combinar palavras), 2 atenções (reconhecer partes do corpo, apontar 4 figuras)	1 atenção (arremessar bola acima da cabeça)	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
44	Adequado	Adequado	1 atenção (combinar palavras)	Adequado	Desenvolvimento normal
48	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
49	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
50	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
53	Adequado	Adequado	1 atraso (combinar palavras), 1 atenção (50% inteligível)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
54	1 atenção colocar vestimenta	Adequado	Adequado 1 atenção (50% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento Normal
56	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento Normal
59	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento Normal
62	Adequado	Adequado	1 atenção (reconhecer partes do corpo)	Adequado	Desenvolvimento Normal
63	Adequado	Adequado	1 atenção (reconhecer 2 adjetivos), 1 atraso (50 % inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento Normal
65	Adequado	1 atenção (desenhar círculo)	Adequado	Adequado	Desenvolvimento Normal
67	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento Normal
68	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento Normal
69	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento Normal

APÊNDICE 4 - Dados individuais dos participantes do grupo Postural no Teste de Denver II em cada área (pessoal-social, motora fina-adaptativa, linguagem e motora grossa)

Paciente	Área Pessoal-Social	Área Motora Fina-Adaptativa	Área Linguagem	Área Motora Grossa	Resultado Final do Teste de Denver II
9	Adequado	Adequado	Adequado	1 atenção (arremessar bola acima da cabeça)	Desenvolvimento normal
13	Adequado	Adequado	2 atrasos (falar 6 palavras, combinar palavras)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
15	Adequado	Adequado	Adequado	1 atenção (arremessar bola acima da cabeça)	Desenvolvimento normal
16	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
22	Adequado	Adequado	1 atraso (100% inteligível - fissura), 1 atenção (reconhecer 4 cores)	Adequado	Desenvolvimento normal
26	Adequado	Adequado	1 atenção (50% inteligível), 1 atraso (combinar palavras)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
27	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento normal
29	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
30	Adequado	Adequado	3 atrasos (reconhecer partes do corpo, combinar palavras, nomear 1 figura)	1 atenção (arremessar bola acima da cabeça)	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
31	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento normal
36	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento normal
37	Adequado	Adequado	1 atenção (reconhecer 2 adjetivos)	Adequado	Desenvolvimento normal
38	Adequado	Adequado	1 atenção (50% inteligível)	Adequado	Desenvolvimento normal
39	1 atenção (colocar camiseta)	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
45	Adequado	Adequado	1 atraso (50% inteligível) e atenção (100% inteligível)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
46	Adequado	Adequado	1 atenção (100% inteligível)	Adequado	Desenvolvimento normal
47	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
51	Adequado	1 atenção (escolher linha mais comprida)	Adequado 1 atraso (100% inteligível)	Adequado	Desenvolvimento normal
52	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento normal
55	Adequado	1 atenção (copiar cruz)	Adequado 1 atenção (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento normal
57	Adequado	Adequado	2 atenção (combinar palavras, reconhecer partes do corpo)	Adequado	Risco no desenvolvimento pela área da linguagem
58	Adequado	Adequado	Adequado 1 atraso (100% inteligível - fissura)	Adequado	Desenvolvimento normal
60	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal
61	Adequado	Adequado	Adequado	Adequado	Desenvolvimento normal

APÊNDICE 5 - Dados individuais dos participantes do grupo Intubação Nasofaríngea (INF) no Exame Neurológico Evolutivo Adaptado (ENEA)

Paciente	Avaliação Neurológica
1	Normal
2	Atraso na linguagem
3	Atraso na linguagem
4	Normal
5	Normal
7	Normal
8	Normal
10	Normal
11	Normal
12-	Normal
14	Normal
18	Normal
19	Normal
20	Normal
21	Normal
23	Normal
24	Normal
25	Normal
28	Normal
32	Normal
34	Normal
40	Atraso na coordenação motora fina
41	Normal
43	Atraso na linguagem
44	Normal
48	Normal
49	Normal
50	Normal
53	Normal
54	Normal
56	Normal
59	Normal
62	Normal
63	Normal
65	Normal
67	Normal
68	Normal
69	Normal

APÊNDICE 6 - Dados individuais dos participantes do grupo Postural no Exame Neurológico Evolutivo Adaptado (ENEA)

Paciente	Avaliação Neurológica
9	Normal
13	Atraso na linguagem
15	Normal
16	Normal
22	Normal
26	Atraso na linguagem
27	Normal
29	Normal
30	Normal
31	Normal
36	Normal
37	Normal
38	Normal
39	Normal
45	Atraso na linguagem
46	Normal
47	Normal
51	Normal
52	Normal
55	Normal
57	Normal
58	Normal
60	Normal
61	Normal

ANEXOS

ANEXO 1 - Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo

Ofício nº 33/2012-SVAPEPE-CEP

Bauru, 1 de março de 2012.

Prezada Senhora

O projeto de pesquisa encaminhado a este Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, denominado **“O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com Sequência de Robin isolada”**, de autoria de TATIANE ROMANINI RODRIGUES FERREIRA, desenvolvido sob sua orientação, foi enviado ao relator para avaliação.

Na reunião de **28 de fevereiro de 2012**, o parecer do relator **aprovando o projeto**, foi aceito pelo Comitê, considerando que não existem infrações éticas pendentes para início da pesquisa. Solicitamos a V.Sa. a gentileza de comunicar o parecer à pesquisadora.

A pesquisadora fica responsável pela entrega na Seção de Apoio à Pesquisa do SVAPEPE dos relatórios semestrais, bem como, comunicar ao CEP todas as alterações que possam ocorrer no projeto.

Informamos que após o recebimento do trabalho concluído, este Comitê enviará o parecer final para publicação do trabalho.

Atenciosamente,

PROFA. DRA. MÁRCIA RIBEIRO GOMIDE
Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC-USP

Ilma. Sra.

DRA. ILZA LAZARINI MARQUES

Pediatria - HRAC/USP

Rua Silvio Marchione, 3-20 Bauru SP Brasil
Caixa Postal 1501 CEP 17.012-900
Tel. 55 14 3235 8421
E-mail: cep@centrinho.usp.br

ANEXO 2 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais, o Sr. (a) _____ portador da cédula de identidade _____, responsável pelo paciente _____,

após leitura minuciosa deste documento, devidamente explicado pelos profissionais em seus mínimos detalhes, ciente dos serviços e procedimentos aos quais seu filho será submetido, não restando quaisquer dúvidas a respeito do lido e explicado, firma seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO concordando em participar da pesquisa: *"O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com Sequência de Robin isolada"*, realizada por: Tatiane Romanini R. Ferreira nº do Conselho: 117933-F, sob orientação da Dra Ilza Lazarini Marques, nº do Conselho: 43.414 CRM, que tem como objetivo: avaliar o desenvolvimento neuropsicomotor dos pacientes com Sequência de Robin tratados no HRAC, por meio de avaliações (neurológica, fonoaudiológica e motora), fotos e filmagem, realizados no HRAC, com duração de aproximadamente 50 minutos cada. O benefício principal do paciente será de ser avaliado e saber se está dentro dos padrões esperados para a idade correspondente. Caso exista alguma alteração nos itens examinados, os responsáveis serão comunicados, orientados, e serão apresentadas alternativas de reabilitação com encaminhamentos específicos. Não existem riscos ao participar deste estudo.

"Caso o sujeito da pesquisa queira apresentar reclamações em relação a sua participação na pesquisa, poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, do HRAC-USP, pelo endereço Rua Silvio Marchione, 3-20 no Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão ou pelo telefone (14) 3235-8421".

Fica claro que o sujeito da pesquisa ou seu representante legal, pode a qualquer momento retirar seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO e deixar de participar desta pesquisa e ciente de que todas as informações prestadas tornar-se-ão confidenciais e guardadas por força de sigilo profissional (Art. 103 do Código de Ética Médica).

Por estarem de acordo assinam o presente termo.

Bauru-SP, _____ de _____ de _____.

Assinatura do Responsável pelo
Sujeito da Pesquisa

Tatiane Romanini R. Ferreira
Assinatura do Pesquisador Responsável

Nome do Pesquisador Responsável: Tatiane Romanini Rodrigues Ferreira
Endereço Institucional: Rua Silvio Marchione 3-20
Cidade: Bauru, Estado: São Paulo CEP: 17043-900 Telefone: (14) 3235-8088.
E-mail: tatiromanini@hotmail.com

ANEXO 3 - Teste de Screening do Desenvolvimento de Denver II

Denver II

DDM, INC. 1-800-419-4729
CATALOG #2115

Examiner:
Date:

Name:
Birthdate:
ID No.:

MONTHS 2 4 6 9 12 15 18 24 3 YEARS 4 5 6

Percent of children passing
25 50 75 90

May pass by report
Footnote no.
(See back of form)

TEST ITEM

PERSONAL - SOCIAL

FINE MOTOR - ADAPTIVE

LANGUAGE

GROSS MOTOR

TEST BEHAVIOR

(Check boxes for 1st, 2nd, or 3rd test)

Typical
Yes
No

Compliance (See Note 31)
Always Complies
Usually Complies
Rarely Complies

Interest in Surroundings
Alert
Somewhat Disinterested
Seriously Disinterested

Fearfulness
None
Mild
Extreme

Attention Span
Appropriate
Somewhat Distractable
Very Distractable

FOR USE OF THIS FORM, SEE AR 600-75

©1969, 1989, 1990 W. K. Frankenburg and J. B. Dodds ©1978 W. K. Frankenburg

Fonte: Frankenburg et al (1992b)

ANEXO 4 - Coordenadas para a aplicação do Teste de *Screening* do Desenvolvimento de Denver II

DIRECTIONS FOR ADMINISTRATION

1. Try to get child to smile by smiling, talking or waving. Do not touch him/her.
2. Child must stare at hand several seconds.
3. Parent may help guide toothbrush and put toothpaste on brush.
4. Child does not have to be able to tie shoes or button/zip in the back.
5. Move yarn slowly in an arc from one side to the other, about 8" above child's face.
6. Pass if child grasps rattle when it is touched to the backs or tips of fingers.
7. Pass if child tries to see where yarn went. Yarn should be dropped quickly from sight from tester's hand without arm movement.
8. Child must transfer cube from hand to hand without help of body, mouth, or table.
9. Pass if child picks up raisin with any part of thumb and finger.
10. Line can vary only 30 degrees or less from tester's line. ✓
11. Make a fist with thumb pointing upward and wiggle only the thumb. Pass if child imitates and does not move any fingers other than the thumb.

12. Pass any enclosed form. Fail continuous round motions.

13. Which line is longer?
(Not bigger.) Turn paper upside down and repeat.
(pass 3 of 3 or 5 of 6)

14. Pass any lines crossing near midpoint.

15. Have child copy first. If failed, demonstrate.

When giving items 12, 14, and 15, do not name the forms. Do not demonstrate 12 and 14.

16. When scoring, each pair (2 arms, 2 legs, etc.) counts as one part.
17. Place one cube in cup and shake gently near child's ear, but out of sight. Repeat for other ear.
18. Point to picture and have child name it. (No credit is given for sounds only.)
If less than 4 pictures are named correctly, have child point to picture as each is named by tester.

19. Using doll, tell child: Show me the nose, eyes, ears, mouth, hands, feet, tummy, hair. Pass 6 of 8.
20. Using pictures, ask child: Which one flies?...says meow?...talks?...barks?...gallops? Pass 2 of 5, 4 of 5.
21. Ask child: What do you do when you are cold?...tired?...hungry? Pass 2 of 3, 3 of 3.
22. Ask child: What do you do with a cup? What is a chair used for? What is a pencil used for?
Action words must be included in answers.
23. Pass if child correctly places and says how many blocks are on paper. (1,5).
24. Tell child: Put block **on** table; **under** table; **in front of** me, **behind** me. Pass 4 of 4.
(Do not help child by pointing, moving head or eyes.)
25. Ask child: What is a ball?...lake?...desk?...house?...banana?...curtain?...fence?...ceiling? Pass if defined in terms of use, shape, what it is made of, or general category (such as banana is fruit, not just yellow). Pass 5 of 8, 7 of 8.
26. Ask child: If a horse is big, a mouse is ____? If fire is hot, ice is ____? If the sun shines during the day, the moon shines during the ____? Pass 2 of 3.
27. Child may use wall or rail only, not person. May not crawl.
28. Child must throw ball overhand 3 feet to within arm's reach of tester.
29. Child must perform standing broad jump over width of test sheet (8 1/2 inches).
30. Tell child to walk forward, heel within 1 inch of toe. Tester may demonstrate.
Child must walk 4 consecutive steps.
31. In the second year, half of normal children are non-compliant.

OBSERVATIONS:

Denver Developmental Materials, Inc.
P.O. Box 371075
Denver, Colorado 80237-5075
Tele. #: (303) 355-4729
(800) 419-4729

Catalog #2115 TO REORDER CALL: (800) 419-4729

ANEXO 5 - Certificado do Programa de Treinamento do Teste de Screening de Desenvolvimento Denver II - Aplicador do Denver II

CERTIFICADO

Ms. Greyce Kelly da Silva, Instrutora mestre pela University of Colorado Health Sciences Center School of Medicine, certifica que **TATIANE ROMANINI RODRIGUES FERREIRA** completou com sucesso o programa de treinamento do Teste de Screening de desenvolvimento Denver II, recebendo assim o certificado de **APLICADOR do Denver II**.

Bauri, 22 de dezembro de 2011.

Greyce Kelly da Silva
Fonaudióloga
CRF 44677

Ms. Greyce Kelly da Silva

Este certificado não qualifica o aluno a treinar outras pessoas para aplicação do teste.

ANEXO 6 - Validação do Exame Neurológico Evolutivo Adaptado **UNIVERSIDADE ESTADUAL PAULISTA**CÂMPUS DE BOTUCATU
FACULDADE DE MEDICINA**DEPARTAMENTO DE NEUROLOGIA E PSIQUIATRIA**

RUBIÃO JÚNIOR - BOTUCATU - SP - CEP: 18618-970 - TELEFONES: (14) 3811-6260 / 6802-6089 - FAX: (14)3815-5965 - CAIXA POSTAL: 540

Botucatu, 13 de dezembro de 2011.

O propósito deste é oficializar a validação das modificações feitas no exame neurológico evolutivo para serem realizados em pacientes de 1 ano e meio à 6 anos, com Sequência de Pierre Robin.

O exame foi modificado para favorecer uma avaliação neurológica mais ampla desses pacientes, cujos dados serão utilizados em tese de doutorado a ser defendido na pós-graduação da USP- Bauru.

Assim sendo, considero válidas as modificações realizadas, podendo os dados serem utilizados de forma científica na tese proposta.

Dr.a Niura Ap. de Moura Ribeiro Padula (Neuropediatria, CRM-50134)
Prof.a Dr.a do Depto de Neurologia, Psiquiatria e Psicologia da Fac. de Medicina da UNESP-Botucatu

Dr.a Lara Cristina Antunes dos Santos (CRM-75844)
Neuropediatria do HC da Fac. de Medicina da UNESP-Botucatu

Dr.a Andréa Siqueira Campos Monti (CRM- 99134)
Neuropediatria do HC da Fac. de Medicina da UNESP- Botucatu