UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

ISABEL CRISTINA DRAGO MARQUEZINI SALMEN

Sequência de Robin:
estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP

BAURU
2011

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

ISABEL CRISTINA DRAGO MARQUEZINI SALMEN

Sequência de Robin:
estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP

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

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas

Orientadora: Dra. Ilza Lazarini Marques

BAURU

2011

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

Rua Silvio Marchioni, 3-20
Caixa Postal : 15-01
17012-900 -Bauru/SP – Brasil
Telefone : (14) 3235-8000

Prof. Dr. João Grandino Rodas - Reitor da USP
Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas - Superintendente do HRAC-USP

Autorizo, exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial deste trabalho.

Isabel Cristina Drago Marquezini Salmen

Bauru, de 2011

S35s Salmen, Isabel Cristina Drago Marquezini

Sequência de Robin : estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP / Isabel Cristina Drago Marquezini Salmen. -- Bauru, 2011.
131 p. : il.; 30cm.

Dissertação (Mestrado - Área de concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas) -- Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo.

Orientadora: Dra. Ilza Lazarini Marques

1. Síndrome de Pierre Robin. 2. Obstrução das Vias Respiratórias. 3. Fissura Palatina. 4. Transtornos de Deglutição.

FOLHA DE APROVAÇÃO

Isabel Cristina Drago Marquezini Salmen

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

Aprovado em:

Banca Examinadora

Prof. Dr. _____

Instituição _____ Assinatura _____

Prof. Dr. _____

Instituição _____ Assinatura _____

Dra. Ilza Lazarini Marques
Instituição (Orientadora)

Profa. Dra. Inge Elly Kiemle Trindade
Presidente da Comissão de Pós-Graduação do HRAC-USP

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

Isabel Cristina Drago Marquezini Salmen

Nascimento	22 de abril de 1961
Filiação	Nelson Marquezini Rosa Drago Marquezini
1980-1985	Graduação em Medicina Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP
1986-1989	Especialização - Residência Médica Hospital das Clínicas da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP. Residência Médica em Pediatria - 1986 e 1987. Residência Médica em Terapia Intensiva Pediátrica - 1988.
2000-2000	Especialização em Pediatria com Área de atuação em Neonatologia. Associação Médica Brasileira - AMB, Brasil.
2001-2001	Especialização em Medicina Intensiva Pediátrica. Associação Médica Brasileira - AMB, Brasil.
2008-	Curso de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação. Área de concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas. Nível: Mestrado Hospital de Reabilitação e Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo.
Plataforma Lattes	http://lattes.cnpq.br/0295716423954047

NORMATIZAÇÃO ADOTADA

Esta dissertação está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Grigolli AAG. Metodologia do trabalho científico e recursos informacionais na área da saúde. São Paulo: Santos; 2008.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

Citações: *American Sociological Association* (Sistema Harvard).

Referências: *International Committee of Medical Journals Editors* (Sistema Vancouver).

DEDICATÓRIA

A minha filha *Isabella* e ao meu marido *Samir*.

Pelo amor incondicional!

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais *Nelson* e *Rosa*, meus maiores incentivadores.

Ao meu marido *Samir*, pelo amor e companheirismo.

À minha filha *Isabella*, por iluminar minha vida.

Aos meus irmãos *Rosa*, *Valéria* e *Nelson*, pelo carinho, amizade e estímulo.

À *Dra. Ilza Lazarini Marques*, pela competência e anos dedicados ao estudo e atendimento das crianças com Sequência de Robin, pelo apoio e orientação segura deste trabalho.

À *Profa. Dra. Inge Elly Kjemle Trindade*, Presidente da Comissão de Pós-Graduação do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo, pela dedicação à ciência, à pesquisa e ao ensino.

Ao *Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo*, pela oportunidade de crescimento, aprendizado, realização profissional e pessoal e pela confiança em mim depositada.

Ao *Prof. Dr. Manoel Henrique Salgado*, pelo auxílio com o estudo estatístico deste trabalho.

À *Dra. Rita de Cássia Mecca Guerini*, por compartilhar comigo anos de trabalho dedicado ao atendimento das crianças com anomalias craniofaciais, por sua competência, dedicação e pelo calor de sua amizade.

Aos colegas pediatras, aos funcionários do serviço de enfermagem e a todos os funcionários do HRAC-USP que compõem a equipe interdisciplinar de atendimento à criança com anomalia craniofacial, pelo empenho e dedicação.

Aos funcionários do Arquivo do HRAC-USP, pelo auxílio indispensável na coleta de dados desse trabalho.

Aos funcionários do Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão do HRAC-USP, pela ajuda nas pesquisas e normatização bibliográfica.

Aos secretários do curso de pós-graduação do HRAC-USP, Andréia Cristina da Silva, Maria José Brito Lopes e Rogério da Silveira, pela gentileza e eficiência em seus trabalhos.

Aos colegas da pós-graduação pela troca de experiências e apoio.

Aos pacientes e seus familiares, que tornaram possível essa pesquisa.

Muito obrigado!

“Quando considero quantas e quão maravilhosas coisas o homem compreende, pesquisa e consegue realizar, então reconheço claramente que o espírito humano é obra de Deus, e a mais notável.”

Galileu Galilei (1564-1642)

RESUMO

Salmen ICDM. Sequência de Robin: estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2011.

Objetivos: descrever as características dos lactentes com Sequência de Robin (SR) atendidos no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) e identificar as variáveis associadas a um protocolo terapêutico: documentar as síndromes associadas; verificar o tipo de obstrução respiratória, os sintomas clínicos e intervenções terapêuticas; verificar a ocorrência de disfagia, complicações, comorbidades e óbitos.

Material e Métodos: Foram avaliados retrospectivamente 223 lactentes com SR, menores de um ano de idade, internados no HRAC-USP no período de julho de 2003 a junho de 2008.

Resultados: 52% dos lactentes eram do sexo masculino, 121 (54%) apresentavam provável Sequência de Robin isolada (SRI) e 102 (46%) apresentavam Sequência de Robin associada à síndrome ou associada a outras anomalias (SRS). As síndromes mais freqüentes foram síndrome de Stickler e síndrome de Moebius. 45% dos lactentes internaram antes de um mês de idade e o tempo médio de hospitalização foi de 20 dias. O tipo de obstrução respiratória mais freqüente, diagnosticado pela nasofaringoscopia, foi tipo 1, presente em 68% dos casos. A maioria dos lactentes (81%) foi tratada conservadoramente e a intubação nasofaríngea foi o tratamento mais utilizado (48%). A traqueostomia foi realizada em 19% dos lactentes e destes a maioria era do grupo SRS. A quase totalidade dos lactentes apresentava disfagia, a qual foi mais grave nos que apresentavam obstrução tipo 3 e 4, nos submetidos à traqueostomia e nos do grupo SRS. A gastrostomia foi realizada em 25% dos lactentes e a doença de refluxo gastroesofágico ocorreu em 54% do total de lactentes estudados. A complicação mais freqüente foi pneumonia e a mortalidade foi 5,38%, sendo que todos os pacientes que evoluíram para óbito eram sindrômicos.

Conclusões: A maioria dos lactentes com SR pode ser tratada conservadoramente e a intubação nasofaríngea foi o método mais empregado. As dificuldades alimentares foram universais e relacionadas ao grau de obstrução respiratória.

Descritores: Síndrome de Pierre Robin, obstrução das vias respiratórias, fissura palatina, transtornos de deglutição

ABSTRACT

Salmen ICDM. Robin sequence: retrospective review of infants hospitalized at HRAC - USP [dissertation]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2011.

Objectives: to describe the characteristics of infants with Robin Sequence (SR) treated at the Hospital for Rehabilitation of Craniofacial Anomalies - University of São Paulo (HRAC-USP) and identify the variables associated with a therapeutic protocol; record the associated syndromes; verify the type of respiratory obstruction, clinical symptoms and therapeutic interventions; and to verify the occurrence of dysphagia, complications, comorbidities and death.

Material and Methods: A total of 223 infants with SR were retrospectively evaluated, all younger than one month of age, hospitalized at HRAC-USP in the period July 2003 to June 2008.

Results: 52% of the infants were males, 121 (54%) presented probable Isolated Robin Sequence (SRI) and 102 (46%) exhibited Robin Sequence with associated syndrome or anomalies (SRS). The most frequent syndromes were Stickler syndrome and Moebius syndrome. Among the infants, 45% were hospitalized before one month of age and the mean time of hospitalization was 20 days. The most frequent respiratory obstruction diagnosed through nasopharyngoscopy was type 1, present in 68% of cases. Most of the infants were treated conventionally and nasopharyngeal intubation was the most used procedure (48%). Tracheostomy was performed in only 19% of infants, most of whom were syndromic. Nearly all infants presented dysphagia, which was more severe in infants with obstruction type 3 and type 4, submitted to tracheostomy, and in the SRS group. Gastrostomy was performed in 25% of infants and gastroesophageal reflux occurred in 54% of SR infants. The most frequent complication was pneumonia and the mortality rate was 5.38%; all cases of death occurred among syndromic children.

Conclusions: Most of the SR infants were treated conventionally and nasopharyngeal intubation was the most used procedure. Feeding difficulties were universal and related to the degree of respiratory obstruction.

Key words: Pierre Robin Syndrome, airway obstruction, cleft palate, swallowing disorders

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1	Obstrução tipo 1	46
Figura 2	Obstrução tipo 2	47
Figura 3	Obstrução tipo 3	47
Figura 4	Obstrução tipo 4	48
Gráfico 1	Distribuição dos lactentes com Sequência de Robin por faixa etária à admissão hospitalar	76
Gráfico 2	Distribuição dos lactentes com Sequência de Robin por procedência	77
Gráfico 3	Tipo de glossoptose nos lactentes com Sequência de Robin	80
Gráfico 4	Gravidade dos sintomas respiratórios nos lactentes com Sequência de Robin	81
Gráfico 5	Tratamento definitivo para lactentes com Sequência de Robin	82
Gráfico 6	Reinternações em lactentes com Sequência de Robin no primeiro ano de vida.....	91

LISTA DE TABELAS E QUADROS

Tabela 1	Cronologia de algumas variáveis relativas à internação dos lactentes com Sequência de Robin no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais	76
Tabela 2	Distribuição dos lactentes quanto à presença de Sequência de Robin Isolada ou Sequência de Robin associada à síndrome.....	78
Tabela 3	Frequência dos tipos de obstrução respiratória diagnosticados pela nasofaringoscopia	79
Tabela 4	Número de Internações em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica dos Lactentes com Sequência de Robin	83
Tabela 5	Motivo de internação em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) dos Lactentes com Sequência de Robin	83
Tabela 6	Internação em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica nos grupos SRI e SRS	84
Tabela 7	Associação entre tipo de obstrução respiratória e sintomas respiratórios nos lactentes com Sequência de Robin	85
Tabela 8	Tipo de obstrução respiratória definido pela nasofaringoscopia nos grupos SRI e SRS	86
Tabela 9	Tipo de obstrução respiratória definido pela nasofaringoscopia e tratamento definitivo nos lactentes com Sequência de Robin	86
Tabela 10	Associação entre tratamento definitivo e sintoma respiratório nos lactentes com Sequência de Robin	87
Tabela 11	Tratamento definitivo para lactentes com SRS e SRI	88
Tabela 12	Tipo de obstrução respiratória definida pela nasofaringoscopia e presença de gastrostomia em lactentes com Sequência de Robin ...	89
Tabela 13	Gastrostomia nos lactentes com SRS e SRI	89
Tabela 14	Tipo de tratamento definitivo instituído para lactentes com Sequência de Robin e presença de gastrostomia	90
Tabela 15	Complicações em lactentes com Sequência de Robin	91
Tabela 16	Número de reinternações hospitalares no primeiro ano de vida nos grupos SRS e SRI	92
Quadro 1	Óbitos de lactentes com Sequência de Robin	92

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

DRGE	Doença do Refluxo Gastroesofágico
HRAC-USP	Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo
INF	Intubação Nasofríngea
PP	Posição Prona
SR	Sequência de Robin
SRI	Sequência de Robin Isolada
SRS	Sequência de Robin associada à Síndrome ou associada a Anomalias
T	Traqueostomia
UTIP	Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica
UCE	Unidade de Cuidados Especiais
CPD	Centro de Processamento de Dados

LISTA DE SÍMBOLOS

%	porcentagem
<	menor
=	igual
cm	centímetro
Hg	mercúrio
mm	milímetro
p	significância estatística

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO E REVISÃO DE LITERATURA	39
1.1	DEFINIÇÃO	39
1.2	HISTÓRICO E TERMINOLOGIA	39
1.3	CLASSIFICAÇÃO	40
1.4	ETIOPATOGENIA	41
1.5	FISIOPATOLOGIA	44
1.6	MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	50
1.7	MORTALIDADE	51
1.8	TRATAMENTO	51
1.8.1	Posição Prona	52
1.8.2	Intubação Nasofaríngea	53
1.8.3	Glossopexia	55
1.8.4	Traqueostomia	57
1.8.5	Distração Osteogênica Mandibular	58
2	OBJETIVOS	67
2.1	GERAL	67
2.2	ESPECÍFICOS	67
3	MATERIAL E MÉTODOS	71
3.1	MATERIAL	71
3.2	MÉTODOS	71
4	RESULTADOS	75
4.1	DISTRIBUIÇÃO QUANTO AO SEXO	75
4.2	DISTRIBUIÇÃO POR FAIXA ETÁRIA À ADMISSÃO HOSPITALAR	75
4.3	DISTRIBUIÇÃO POR PROCEDÊNCIA	77
4.4	DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES QUANTO À PRESENÇA DE SÍNDROME OU ANOMALIAS ASSOCIADAS	77
4.5	DISTRIBUIÇÃO QUANTO À PRESENÇA DE FISSURA	78
4.6	MOTIVO DE INTERNAÇÃO HOSPITALAR	78

4.7	DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES QUANTO AO TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA DIAGNOSTICADO PELA NASOFARINGOSCOPIA	79
4.8	DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES COM OBSTRUÇÃO TIPO 1 QUANTO À GRAVIDADE DA GLOSSOPTOSE	79
4.9	DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES QUANTO À GRAVIDADE DOS SINTOMAS RESPIRATÓRIOS	80
4.10	TRATAMENTO DEFINITIVO	81
4.11	TEMPO DE INTERNAÇÃO HOSPITALAR	82
4.12	INTERNAÇÃO EM UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA (UTIP)	83
4.13	MOTIVO DE INTERNAÇÃO EM UTIP	83
4.14	COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS SRS E SRI QUANTO À NECESSIDADE DE INTERNAÇÃO EM UTIP	84
4.15	TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E SINTOMAS RESPIRATÓRIOS	84
4.16	TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA NOS GRUPOS SRI E SRS	85
4.17	TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E TIPO DE TRATAMENTO DEFINITIVO	86
4.18	TRATAMENTO E GRAVIDADE DOS SINTOMAS RESPIRATÓRIOS	87
4.19	TRATAMENTO DEFINITIVO NOS GRUPOS SRS E SRI	88
4.20	AVALIAÇÃO DA DISFAGIA	88
4.21	TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E PRESENÇA DE DISFAGIA GRAVE	89
4.22	DISFAGIA GRAVE NOS GRUPOS SRI E SRS	89
4.23	TIPO DE TRATAMENTO DEFINITIVO E GASTROSTOMIA	90
4.24	COMPLICAÇÕES	90
4.25	REINTERNAÇÕES	91
4.26	ÓBITOS	92
5	DISCUSSÃO	95
5.1	AVALIAÇÃO DA OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA	97
5.2	AVALIAÇÃO DO PROTOCOLO DE TRATAMENTO	99

5.2.1	Posição prona	100
5.2.2	Intubação nasofaríngea	101
5.2.3	Traqueostomia	102
5.2.4	Avaliação das correlações entre tipo de tratamento e tipo de obstrução respiratória, sintomas e síndrome clínica	103
5.3	AVALIAÇÃO DA DISFAGIA	103
5.4	COMPLICAÇÕES	106
6	CONCLUSÕES	111
7	REFERÊNCIAS	115
	APÊNDICE	125
	ANEXO	129

1 Introdução e Revisão de Literatura

1 INTRODUÇÃO E REVISÃO DE LITERATURA

1.1 DEFINIÇÃO

Sequência de Robin (SR) é uma anomalia congênita rara, caracterizada pela ocorrência de micrognatia e glossoptose, com ou sem fissura de palato (Eliot et al 1995). A incidência na população geral é de 1/8500 a 1/14000 nascidos vivos (Bush e Williams 1983 e Printzlau e Andersen 2004).

1.2 HISTÓRICO E TERMINOLOGIA

Embora relatos dessa anomalia apareçam na literatura há mais de 75 anos, foi Pierre Robin, um estomatologista francês, quem primeiro descreveu essa condição. Robin (1923) descreveu a glossoptose como a queda da base da língua sobre a hipofaringe, com consequente obstrução à passagem do ar e dificuldade respiratória. Posteriormente, Robin (1934) associou a glossoptose à atresia e hipotrofia de mandíbula, estudando neonatos com micrognatia, glossoptose e dificuldade respiratória e acrescentou a fissura de palato como fator agravante. A partir de sua descrição inicial, essa anomalia foi denominada Síndrome de Pierre Robin. À medida que novos estudos foram sendo realizados, permitindo melhor entendimento da fisiopatologia e condições associadas, ocorreram mudanças na sua nomenclatura.

Cohen (1976) sugeriu que a Síndrome de Pierre Robin não se referia a uma síndrome específica, conforme a denominação. Tratava-se de um complexo sintomático inespecífico, que poderia ocorrer de maneira isolada, associado à síndrome genética conhecida, ou em associação a outras malformações, que não caracterizam uma síndrome específica. Denominou-a Anomalia Robin.

O termo Sequência de Robin foi introduzido por Pasyayan e Lewis (1984), por acreditarem numa patogênese sequencial, na qual a micrognatia ou a retrognatia mandibular seriam os eventos primários que levariam à obstrução respiratória e à fenda de palato.

Atualmente é denominada Sequência de Robin Isolada (SRI), quando ocorre isoladamente. Posteriormente, a partir de estudos sobre a fisiopatologia da obstrução respiratória na SR (Sher et al 1986 e Sher 1992), demonstrou-se que a língua não participa da obstrução respiratória em alguns casos de SR. Esses casos, por não apresentarem patogênese sequencial, foram denominados Complexo Robin (Cohen 1999).

1.3 CLASSIFICAÇÃO

A SR uma vez que não constitui uma síndrome específica, mas um complexo sintomático pode ocorrer de maneira isolada ou associada a outras malformações.

Cohen (1976) classificou a SR em três grupos:

- ❖ Sequência de Robin Síndrômica, quando ocorre como componente de uma síndrome conhecida;

- ❖ Sequência de Robin associada à Anomalia, quando ocorre em associação a anomalias que não constituem uma síndrome específica;
- ❖ Sequência de Robin Isolada, quando ocorre sem associação a outras malformações.

Marques et al (2001), estudando 62 lactentes com SR, encontrou uma frequência de 53,2% no grupo SRI e 40,3% nos outros dois grupos.

Smith e Senders (2006) realizaram um estudo retrospectivo com 60 pacientes com SR e destes, 60% apresentavam SRI, 20% Sequência de Robin Síndrômica e 20% Sequência de Robin associada à anomalia.

Várias síndromes podem estar associadas a SR. A mais frequente é a Síndrome de Stickler. Outras síndromes associadas são Síndrome Velocardiofacial, Síndrome Fetal Alcoólica, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome Cerebrocostomandibular, entre outras menos freqüentes (Cohen 1976, Shprintzen 1992 e Marques et al 2001).

1.4 ETIOPATOGENIA

A diferenciação do agente causal em dismorfologia é tão importante para o correto tratamento, como em qualquer outra patologia. Embora descrita há mais de 50 anos, a etiopatogênese da SR ainda é aberta a discussões. Uma vez que a SR não é uma entidade específica, não apresenta uma única etiologia. A grande variação das condições, nas quais a tríade aparece, sugere uma heterogeneidade dos agentes etiológicos e patogênicos (Cohen 1979).

A Síndrome é caracterizada pela ocorrência de múltiplas anomalias que têm o mesmo agente causal (Cohen 1982). Na Sequência, todas as anomalias, ou algumas, são causadas secundariamente, por uma anomalia primária. No caso da SR, segundo a maioria dos autores, a micrognatia seria a anomalia primária que causaria sequencialmente as outras duas: glossoptose e fissura de palato (Cohen 1976 e Sadewitz 1992). Fatores genéticos, teratogênicos, poderiam induzir à micrognatia que, por sua vez, levaria à glossoptose, obstrução das vias aéreas superiores e à fenda de palato (Shprintzen 1992).

Na SR, o desenvolvimento embriológico anormal da mandíbula ocorre entre a 7ª e 11ª semanas de gestação, resultando em uma posição anormalmente alta da língua dentro da nasofaringe. Simultaneamente, as placas palatais iniciam seu crescimento em direção à linha média. Como a língua é incapaz de descer, devido à falta de crescimento mandibular, esta impede as lâminas palatais de se fundirem, criando a fissura de palato (Elliot et al 1995).

Contrariamente, Marques et al (1998) sugerem que a fenda de palato seja o evento primário na determinação da tríade de anomalias. Neste estudo, encontraram uma frequência muito maior de fenda de palato em “U”, ampla e completa. Consideraram que esse tipo de fissura pode induzir à demora na morfogênese da musculatura envolvida na deglutição e mastigação e alterar o crescimento mandibular, resultando em SR.

A etiopatogenia da SR é diferente para os grupos Sequência de Robin Síndrômica, Sequência de Robin associada a Anomalias e Sequência de Robin Isolada (Cohen 1976).

Para o grupo sindrômico, o modo de herança é o da síndrome particular ao qual está associado. Por exemplo, a Síndrome de Stickler é uma displasia de tecido conjuntivo, de herança autossômica dominante.

O grupo Sequência de Robin associada a anomalias é um grupo etiológicamente heterogêneo, de onde várias entidades distintas podem emergir, algumas das quais podendo ser genéticas. A SR tem sido observada em associação à hipotonia congênita, oligoâmnio e displasias esqueléticas e do tecido conjuntivo, sendo essas desordens áreas para investigação.

A etiopatogênese da SRI é ainda desconhecida e tem sido discutida por vários autores. Alguns propuseram teorias sobre posição anômala intrauterina, porém atualmente estas teorias não são mais aceitas, pois vários fatores sugerem que a SRI possa ter uma base genética. Indivíduos com SR têm maior frequência de outro membro da família com fissura de lábiopalatina. Marques et al (1998) estudando 36 lactentes com SRI, encontraram história familiar positiva em 27,7% dos casos. Além disso, ocorre maior incidência em gêmeos quando comparados à população geral (Jakobsen et al 2006).

Em estudo realizado por Jakobsen et al (2006), para identificar genes candidatos para SR, nenhum gene candidato particular pode ser identificado, mas os genes GAD67 no 2q31, PVRL1 no 11q23-q24, e o gene SOX9 no 17q24.3-q25.1 parecem ser importantes, sendo necessários mais estudos de análise citogenética e mutação. Jakobsen et al (2007) estudaram 10 pacientes com SRI e seus achados sugerem que a SRI pode ser causada por desregulação nos genes SOX9 e KCNJ2, evidenciada pela redução da expressão desses genes em pacientes com SRI. O gene SOX9 regula a expansão do colágeno, durante a formação da cartilagem e do osso endocondral.

1.5 FISIOPATOLOGIA

A SR é uma entidade clínica bem definida, porém sua fisiopatologia ainda é debatida e não está claro se as dificuldades respiratórias e alimentares são decorrentes da anatomia ou de disfunção intrínseca da faringe (Cohen 1999).

A obstrução respiratória na SR é multifatorial. Está relacionada a anomalias anatômicas da mandíbula, com diminuição da efetividade do músculo genioglosso em segurar a língua fora da faringe, devido ao retroposicionamento de sua inserção. Além da anormalidade anatômica, a obstrução respiratória deve-se também a alterações, em variados graus, da atividade intrínseca do músculo genioglosso e dos vários músculos parafaríngeos (Sher 1992). Parece haver diferenças hereditárias em alguns casos e diferenças de maturação, com progressiva melhora funcional com a idade. A ação do músculo genioglosso é fundamental na manutenção da patência da via aérea. Cozzi e Pierro (1985) também demonstraram que na SR, o trabalho do músculo genioglosso está prejudicado devido à retrognatia mandibular. Esses autores consideram que a variação no grau de comprometimento neuromuscular do genioglosso, pode ser responsável pela falta de correlação observada entre a gravidade da obstrução respiratória e do grau de micrognatia. Alguns lactentes que não apresentam micrognatia podem apresentar glossoptose devido à alteração neurológica.

É normal haver diminuição da atividade do genioglosso durante o sono. Cozzi e Pierro (1985) demonstraram que a apneia ocorre mais frequentemente nos lactentes com SR durante o sono, em posição supina, durante amamentação ou choro, embora ocorra também em pacientes acordados; sendo esses casos os mais gravemente afetados.

Deve ser enfatizado que nem todos os lactentes com SR têm obstrução respiratória grave. Existem lactentes com sintomas leves ou assintomáticos, acordados ou dormindo. Outros mantêm a patência das vias aéreas acordados, mas com a diminuição do suporte muscular faríngeo durante o sono, desenvolvem apneia obstrutiva do sono. Há os mais gravemente afetados que não conseguem manter a adequada ventilação, seja acordado ou dormindo.

A gravidade do comprometimento deve ser avaliada do ponto de vista funcional, o qual depende do grau de comprometimento anatômico e da integridade neurológica. Um paciente, que apresenta moderada micrognatia, pode ter graves problemas respiratórios e alimentares, se apresentar alterações neurológicas como atraso do desenvolvimento neuromotor ou tônus muscular faríngeo diminuído (Sher 1992).

A obstrução respiratória na Sequência de Robin nem sempre é causada por glossoptose. Estudos realizados com nasofibroscopia em indivíduos com anomalias craniofaciais e apneia obstrutiva, incluindo Sequência de Robin (Sher et al 1986 e Sher 1992), demonstraram quatro tipos de obstrução:

- ❖ tipo 1: A obstrução é devida ao retroposicionamento do dorso da língua, que entra em contato com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole (Figura 1);
- ❖ tipo 2: A língua move-se posteriormente e comprime o palato mole, ou parte dele, contra a parede posterior da faringe (Figura 2);
- ❖ tipo 3: As paredes laterais da faringe movem-se medialmente, causando obstrução das vias aéreas. A língua não entra em contato com a parede posterior da faringe (Figura 3);

❖ tipo 4: A faringe sofre uma constrição circular ou esfíntérica, com movimentos para todas as direções (Figura 4).

Essas categorias são de certa maneira arbitrárias e pode haver sobreposição desses vários padrões. Por exemplo, um indivíduo com tipo 1 de obstrução pode também exibir alguma constrição medial das paredes laterais da faringe.

O diagnóstico dos mecanismos de obstrução das vias aéreas é importante para direcionar a modalidade de tratamento. A escolha do tratamento, sem identificação do mecanismo de obstrução, pode levar à terapia inadequada e à morte.

Nota: A - Visão Nasofaringoscópica B - Representação Esquemática

Fonte: Souza TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. Cleft Palate Craniofac J. 2003; 40(6):618-623.

Figura 1 - Obstrução tipo 1

Nota: A - Visão Nasofaringoscópica B - Representação Esquemática

Fonte: Souza TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. Cleft Palate Craniofac J. 2003; 40(6):618-623.

Figura 2 - Obstrução tipo 2

Nota: A - Visão Nasofaringoscópica B - Representação Esquemática

Fonte: Souza TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. Cleft Palate Craniofac J.2003; 40(6):618-623.

Figura 3 - Obstrução tipo 3

Nota: A - Visão Nasofaringoscópica B - Representação Esquemática
Fonte: Souza TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JÁ. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003; 40(6):618-623.

Figura 4 - Obstrução tipo 4

As dificuldades alimentares: disfagia, vômitos, aspiração, são usualmente secundárias à obstrução de vias aéreas e são agravadas pela fissura de palato (Lidsky, Lander e Sidman 2008). A obstrução respiratória causa dificuldades de coordenação de sucção, deglutição e respiração. A glossoptose prejudica a anteriorização da língua, necessária à adequada sucção. Em adição, a fenda de palato provoca menor pressão negativa intraoral, também necessária à eficiente sucção, bem como refluxo nasal de leite (Nassar et al 2006).

Fletcher et al (1969) usaram manometria para estudar a relação entre obstrução de vias aéreas e dificuldade alimentar em lactente com SR. Demonstraram que a pressão negativa na faringe, durante amamentação, aumenta com contínuas tentativas de sucção e respiração. Esses autores demonstraram que pressão negativa maior que 60 mm Hg suga a língua, fechando a faringe inferior, durante tentativas de inspiração e sucção. Relataram que vômitos ocorrem

frequentemente, devido à distensão gástrica secundária à deglutição de ar, durante tentativas de inspiração contra a via aérea obstruída.

Estudos com manometria demonstraram disfunção motora do trato digestivo superior em lactentes com SR (Baudon et al 2002).

Baujat et al (2001) estudaram lactentes com SRI ou Síndrome de Stickler através da avaliação clínica e manometria esofágica. Concluíram que as desordens alimentares estão sempre presentes, variando de indivíduo para indivíduo. As desordens esofágicas foram frequentes e resistentes ao tratamento clínico da doença de refluxo gastroesofágico (DRGE). Alterações manométricas ocorreram em 50% das crianças: hipertonia do esfíncter inferior do esôfago, falha de relaxamento do esfíncter inferior durante deglutição e discinesia esofágica. Essas alterações clínicas e manométricas mostraram tendência à regressão aos 12 meses. Tais achados podem refletir alteração no controle neurológico central da deglutição nesses pacientes.

Cozzi (1977) e Konno et al (1980) demonstraram que as altas pressões intratorácicas negativas, geradas durante apneia obstrutiva, causam aspiração de bário para a faringe em crianças com síndrome da apneia obstrutiva do sono.

Marques et al (2009) sugerem que crianças com SR apresentam predisposição à DRGE, devido à pressão negativa intratorácica decorrente do esforço inspiratório. Esses autores demonstraram uma maior prevalência de DRGE nos casos graves de SR, quando comparado com crianças normais, havendo melhora com tratamento da obstrução respiratória.

1.6 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A expressão clínica da SR é muito heterogênea variando desde discreta dificuldade respiratória e alimentar, até graves crises de asfixia. As manifestações clínicas são mais frequentes e mais graves nos primeiros meses de vida (Freeman e Manners 1980). A SR geralmente manifesta-se no período neonatal e os sintomas podem ocorrer logo ao nascimento, na sala de parto, ou algum tempo depois, quando a alimentação é iniciada. Os sintomas de obstrução respiratória são respiração ruidosa, retrações intercostais e apneia. Alguns lactentes com SR podem apresentar desconforto respiratório apenas durante a amamentação, pois as vias aéreas marginais podem permitir uma respiração normal em repouso, mas não durante o processo de sucção e deglutição. O trabalho realizado pelo lactente com obstrução respiratória, durante a alimentação, consome um excesso de calorias e compromete o ganho ponderal. Outro indicador que dispneia ou apneia ocorrem durante alimentação é o tempo prolongado da mesma. Entretanto, significativa hipóxia pode ocorrer em neonatos com SR, sem aparentes sinais clínicos (Bull et al 1990). Nessa faixa etária o esforço respiratório como retração de fúrcula esternal e intercostal, pode não estar presente.

Como vários fatores podem contribuir para a obstrução das vias aéreas superiores na SR, pode não haver correlação entre a gravidade da micrognatia e a gravidade do desconforto respiratório. Lactentes com leve grau de deficiência mandibular podem apresentar graves sintomas respiratórios e disfagia (Singer e Sidoti 1992).

1.7 MORTALIDADE

Quando inicialmente descrita, a mortalidade da SR chegava a 100% dos casos até os dezoito meses de idade naqueles com grave desconforto respiratório. Relatos de mortalidade variam de 5 a 30%, e a taxa de mortalidade aumenta com a gravidade dos sintomas e associação com malformações. Em estudo retrospectivo com 56 pacientes com SR a mortalidade foi de 13,6%, sendo 17,6% antes de 1986 e 2,9% após (Caouette-Laberge et al 1994).

1.8 TRATAMENTO

Muitas modalidades terapêuticas conservadoras ou cirúrgicas têm sido propostas, sendo o tratamento da SR ainda um desafio.

A prioridade no tratamento da Sequência de Robin deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas, o mais precocemente possível. Sem o tratamento adequado, a hipóxia crônica pode levar ao *cor pulmonale* e crises recorrentes de hipóxia podem levar a dano cerebral.

As dificuldades alimentares são geralmente consequentes à dificuldade respiratória; assim, o alívio da obstrução respiratória pode levar à rápida melhora das condições nutricionais, do crescimento e do desenvolvimento.

Por volta dos seis meses, os lactentes com Sequência de Robin melhoram dessas dificuldades devido principalmente à maturação do controle neuromuscular da língua e secundariamente ao crescimento da mandíbula (Pasyayan e Lewis 1984 e Sher 1992).

Várias modalidades de tratamento para obstrução respiratória, conservadoras ou cirúrgicas, têm sido descritas na literatura como posição prona (Pasyayan e Lewis 1984), glossopexia (Argamaso 1992 e Cozzi et al 2008), intubação nasofaríngea (Heaf et al 1982 e Anderson et al 2007), distração osteogênica da mandíbula (Monastério et al 2002 e Denny e Amm 2005), liberação subperiostal do assoalho da boca (Caoette-Laberge et al 1996) ou traqueostomia (Bath e Bull 1997); porém, não existe consenso na literatura sobre a melhor forma de tratamento.

1.8.1 Posição prona

A posição prona é efetiva para lactentes com leve obstrução respiratória. Facilita a respiração, pois promove a hiperextensão cervical, mas não é suficiente para tratamento dos casos moderados ou graves.

Lewis e Pashayan (1980) descreveram 10 pacientes com SR tratados com posição prona. Todos os cuidados com o paciente, como troca de fraldas, banho, coleta de sangue, alimentação, foram feitos nessa posição. A alimentação foi feita por via oral, ou gástrica, se o paciente apresentasse reflexo de sucção débil ou cianose durante a alimentação. A média de internação hospitalar foi de 22,6 dias e nenhuma criança requereu tratamento cirúrgico.

1.8.2 Intubação nasofaríngea

O uso da intubação nasofaríngea (INF) para tratamento da obstrução respiratória na SR foi primeiro descrito num relato de caso (Axtrup1963).

A INF é um método simples de prover a patência da via aérea em lactentes com SR. Consiste na introdução de um tubo de pequeno calibre na nasofaringe. A INF previne o desenvolvimento de alta pressão negativa na faringe posterior durante os movimentos de sucção e deglutição, melhorando a obstrução respiratória causada pela tração posterior da língua, secundária à pressão negativa aumentada.

Heaf et al (1982) relataram uma série de 12 lactentes tratados com sucesso com INF. Desde então, esse método tem sido utilizado como tratamento definitivo ou como tratamento temporário antes da cirurgia (Argamasso 1992 e Singer e Sidoti 1992) e modificações no tubo nasofaríngeo vêm melhorando a técnica (Masters et al 1999 e Whitaker et al 2003).

Wagener et al (2003) descreveram 22 lactentes com SR, com graus variados de dificuldade respiratória tratados com INF. A obstrução respiratória foi tratada com sucesso em todos os casos. O tamanho do tubo foi determinado pelo peso do lactente. O tempo médio de INF foi de 44 dias (variando de 16 a 104 dias) e de internação hospitalar foi de 60 dias (variando de 25 a 162 dias). Concluíram que a INF é um tratamento efetivo para lactentes com SR, até que ocorra crescimento suficiente para que as dificuldades respiratórias e alimentares sejam superadas, evitando assim cirurgias.

A desvantagem do tratamento descrito por eles foi a longa permanência hospitalar. Assim, novos protocolos para tratamento domiciliar com INF foram

estabelecidos, visando manter a mesma eficácia e segurança e ainda alta hospitalar mais precoce (Heaf et al 1982, Olson 1990, Marques et al 2001 e Mondine et al 2008).

Anderson et al (2007) relataram uma série de 12 lactentes com SR tratados com INF no domicílio. Nesta série, o tempo médio de internação hospitalar foi de 19,5 dias, bem menor que o tempo médio de 60 dias da série descrita por Wagener et al (2003). O critério para alta foi o estabelecimento de uma via aérea segura, demonstrada por adequada saturação de oxigênio, curva de peso ascendente e cuidadores bem treinados para o manuseio da cânula nasofaríngea.

No HRAC-USP a INF tem sido utilizada com sucesso para tratamento dos lactentes com SR, mesmo os com obstrução respiratória grave (Marques et al 2001, 2004, 2005 e 2008).

Em estudo realizado no HRAC-USP por Marques et al (2001) com 62 lactentes com SR, 25% foram tratados com intubação nasofaríngea e destes, 100% evoluíram com bom ganho ponderal e bom desenvolvimento neuromotor. O tempo de hospitalização foi reduzido para menos de 30 dias pela continuação do tratamento no domicílio. O manuseio da cânula nasofaríngea é simples e pode ser realizado no domicílio pelos cuidadores, após serem treinados durante a hospitalização (Mondine et al 2008).

Marques et al (2009) realizaram um estudo para demonstrar a prevalência da doença de refluxo gastroesofágico em lactentes com SR que tinham obstrução respiratória grave, tratados com INF, e a eficácia dessa modalidade de tratamento. Constataram uma prevalência da doença de refluxo gastroesofágico maior em lactentes com SR que em lactentes normais e que a INF melhorou o desconforto respiratório e as dificuldades alimentares em 90% dos pacientes estudados.

A INF tem sido descrita por vários autores como um método seguro e eficaz para tratamento da obstrução respiratória em lactentes com SR, prevenindo intervenção cirúrgica.

1.8.3 Glossopexia

O tratamento cirúrgico da obstrução respiratória, na SR, depende de uma adequada identificação do mecanismo de colapso da via aérea. Nos casos onde a glossoptose é claramente demonstrada pela nasofaringoscopia, a glossopexia pode estar indicada.

Várias técnicas cirúrgicas foram desenvolvidas para tracionar a língua e evitar a obstrução respiratória. Douglas (1946) popularizou a técnica da glossopexia pela adesão da língua no lábio. Embora essa cirurgia resolva a obstrução respiratória em alguns lactentes com SR, sua popularidade diminuiu devido à alta frequência de complicações como lacerações de língua, deiscências, infecções, deformidades do lábio, bochechas e assoalho da boca. O procedimento de Douglas passou por mudanças, mas o conceito básico permanece inalterado.

Argamasso (1992) propôs uma glossopexia modificada na qual são realizados dois pontos de fixação da língua: um no alvéolo mandibular, outro no lábio inferior. O músculo genioglosso também é liberado para alongar a língua. Foram operados 24 pacientes com obstrução respiratória por glossoptose, selecionados por nasofibroscopia e todos tiveram resolução da obstrução respiratória.

Hoffman (2003) realizou um estudo retrospectivo em pacientes com SR, submetidos à glossopexia, num período de 15 anos e constatou que 70% dos pacientes com SR e 100% dos pacientes com SRI apresentaram melhora da função respiratória e da dificuldade alimentar após glossopexia.

Bjnebn et al (2009) estudaram retrospectivamente 22 pacientes com SR submetidos à glossopexia, com o objetivo de avaliar os benefícios e complicações deste procedimento. Em 73% dos pacientes, houve melhora das dificuldades respiratória e alimentar. Entretanto, as complicações ocorreram em 55% dos pacientes. Tais complicações foram consideradas menores e não interferiram no resultado cirúrgico. Na opinião desses autores, a desvantagem da alta frequência de complicações é compensada pelo efeito favorável imediato na função respiratória e na disfagia. A conclusão foi que a glossopexia é um tratamento cirúrgico eficiente para a maioria dos pacientes com SR que tem obstrução causada por glossoptose.

Como a glossoptose não é o único mecanismo de obstrução respiratória na SR, é importante definir o tipo de obstrução, antes de indicar a glossopexia. Pode ser que as falhas terapêuticas observadas com essa técnica estejam mais relacionadas à indicação inadequada do que à técnica cirúrgica.

A experiência clínica no HRAC-USP demonstrou que a glossopexia só era eficaz nos casos leves ou moderados de obstrução respiratória, que poderiam ser resolvidos com a intubação nasofaríngea, método mais seguro e menos invasivo.

1.8.4 Traqueostomia

A traqueostomia tem sido indicada para lactentes com SR, com grave, persistente ou multifatorial obstrução respiratória.

A traqueostomia é um seguro e confiável método de manutenção, a longo prazo, de via aérea estável. Entretanto, apresenta complicações que incluem as precoces, como sangramento, pneumotórax e pneumomediastino e as tardias como estenose traqueal, pneumonia, infecções recorrentes, fístula traqueocutânea, atraso de fala e do desenvolvimento da linguagem, bem como disfagia. A incidência de complicações chega a 29% em alguns relatos (Pereira et al 2004), enquanto a mortalidade tem sido relatada entre 0,5 e 4% em alguns estudos em pacientes pediátricos e usualmente é resultado de decanulação acidental ou obstrução da cânula de traqueostomia (Shaefer et al 2004 e Marques, Souza e Carneiro 2001).

Problemas de fala, comportamento e desenvolvimento têm sido associados à traqueostomia (Singer et al, 1989).

Demke et al (2008) descreveram 31 pacientes com SR, dos quais 15 (48%) necessitaram de traqueostomia. O tempo médio de decanulação foi de 28 meses. Dos pacientes que foram submetidos à traqueostomia, 67% tinham SRI, 60% requereram múltiplas hospitalizações e 23% relataram problemas de vias aéreas após decanulação.

Apesar dos efeitos colaterais, a traqueostomia é salvadora de vida e frequentemente necessária a pacientes com Sequência de Robin Sindrômica.

1.8.5 Distração osteogênica mandibular

As intervenções cirúrgicas, para tratamento da glossoptose, incluíam glossopexia, liberação de músculos suprahióides e, em casos extremos, traqueostomia. Devido à morbidade e mortalidade associadas à traqueostomia no período neonatal, outros procedimentos cirúrgicos têm sido recentemente aplicados; entre eles, a distração osteogênica mandibular.

A distração osteogênica mandibular foi uma técnica inicialmente introduzida para alongar os ossos longos do corpo e, só recentemente, tem sido aplicada ao esqueleto craniofacial (Karp et al 1990). O conceito da distração osteogênica mandibular na região maxilar é similar em muitos aspectos àqueles usados para ossos longos. Porém, diferenças na forma, desenvolvimento e configuração dos ossos da face tornam seu uso mais desafiador do que as osteotomias tradicionais. Quando a distração é realizada na região maxilofacial, outros tecidos, duros e moles, são afetados pelo processo de distração, incluindo dentes, gengiva, músculos, articulação temporomandibular e outras estruturas da mandíbula. Mudanças na estrutura da cavidade oral podem afetar fala, sucção e deglutição.

A distração osteogênica para tratar a obstrução respiratória na SR, oferece muitas vantagens sobre as outras opções cirúrgicas. Após a osteotomia, a distração é usada para induzir formação óssea entre as superfícies que são gradualmente separadas, sendo descrita como um método efetivo de tratar pacientes com SR, prevenindo traqueostomia em 90% a 95% dos casos (Shen et al 2009).

Técnica: envolve a realização da osteotomia, esperar um curto período para a formação do calo ósseo e então avançar progressivamente os segmentos de osso a uma frequência de 1 a 2 mm por dia no neonato, controlada pelo distrator. A fase de consolidação continua e permite a ossificação do calo formado (Denny e Amm 2005). Os distratores podem ser internos ou externos e os protocolos de distração variam, mas compreendem um período de latência de geralmente 24 horas e ativação de 1 a 2 mm por dia. Mais recentemente, a introdução de distratores reabsorvíveis tem melhorado a técnica, por eliminar a necessidade de remoção cirúrgica do distrator (Burstein 2008).

Indicações: a distração osteogênica mandibular deve ser indicada a pacientes com grave obstrução respiratória, que não respondem ao tratamento conservador e selecionados por critérios objetivos. Os pacientes devem preencher alguns critérios para que a distração osteogênica seja indicada, como adequada reserva de osso mandibular e favorável angulação para permitir a distração. Uma endoscopia de via aérea pré-operatória é necessária para descartar outra patologia. Se o paciente não preencher esses critérios a traqueostomia deve ser considerada (Tibesar et al 2006). Denny e Amm (2005) utilizaram os seguintes critérios: glossoptose causada por micrognatia como fonte de obstrução evidenciada por estudo radiológico e nasofaringoscopia, ausência de outro sítio de obstrução como laringomalácia ou traqueomalácia e obstrução respiratória grave refratária ao tratamento conservador.

O primeiro relato clínico da distração osteogênica craniofacial foi publicado em 1992 (McCarthy et al 1992). Eles descreveram gradual alongamento mandibular em pacientes com hipoplasia congênita.

Sidman et al (2001) avaliaram, prospectivamente, 11 crianças com obstrução respiratória por glossoptose, tratados com distração osteogênica mandibular. Decanulação ou extubação foi possível em todos os casos. Similarmente, Monastério et al (2002) usaram com sucesso a distração osteogênica mandibular em 15 pacientes com obstrução respiratória.

Denny et al (2001) aplicaram essa técnica primeiro para decanular crianças mais velhas com SR e outros pacientes com micrognatia que eram traqueostomia dependentes.

Denny e Amm (2005) trataram 11 lactentes com SR e obstrução respiratória grave com distração osteogênica mandibular. Todos os pacientes foram extubados dentro de três a seis dias, após o início da distração. Com um mês, 54,5% dos pacientes alimentavam-se por via oral e com um ano, 100%. Estudos do sono foram realizados em sete pacientes com uma semana e um mês após a cirurgia e foram normais. Um seguimento de cinco anos mostrou que a mandíbula mantinha a forma normal e a erupção dentária foi normal. Concluíram que a distração osteogênica aumenta o comprimento do ramo curto da mandíbula e é uma alternativa efetiva para prevenir traqueostomia em pacientes cuidadosamente selecionados.

Genecov et al (2009) relataram uma experiência clínica, de 10 anos, com 81 pacientes com síndrome de obstrução respiratória mandibular, dos quais 65 tinham SR e foram tratados com distração osteogênica mandibular. Eles utilizaram dois tipos de distratores, dependendo da disponibilidade dos mesmos e experiência da equipe. As indicações para o uso de distrator externo também incluíam a necessidade de grande avanço (maior que 10 mm) e em vetores multidirecionais, bem como a presença de adequado volume de osso. A indicação para o uso de

dispositivo interno foi idade menor de um ano e avanço unidirecional. Seus achados demonstraram que os distratores internos provocam ferida mínima, a amamentação é mais fácil com eles do que com os distratores externos e a incidência de infecção do sítio cirúrgico é menor. Porém, eles são usados num único vetor e requerem um segundo procedimento cirúrgico, para serem removidos. Os dispositivos internos reabsorvíveis utilizados, tiveram uma frequência maior de falha por deslocamento ou mobilidade. Por outro lado, os dispositivos externos produziram maior cicatriz, maior frequência de infecção. O dispositivo pode ser exposto a trauma externo, e a amamentação é mais difícil. O lado positivo é que a distração multidirecional pode ser feita, e a remoção do dispositivo é mais fácil. Esses autores concluíram que a distração osteogênica mandibular é um excelente tratamento para a obstrução respiratória secundária à micrognatia, em pacientes que não respondem ao tratamento conservador, previne a necessidade de traqueostomia, permite a decanulação precoce em pacientes já traqueostomizados, melhora a disfagia e previne a doença de refluxo traqueoesofágico.

Entretanto, a distração osteogênica tem limitações no tratamento da micrognatia neonatal. O procedimento oferece apenas uma gradual melhora na via aérea. A distração progride à frequência de 0,5 a 1,5 mm por dia. Portanto, a via aérea deve ser assegurada por outros meios, durante a distração (tubo traqueal ou traqueostomia). O distrator pode ser ineficaz, e o procedimento todo é trabalhoso e extremo cuidado é necessário para manter o dispositivo seguramente preso ao osso. Além disso, o efeito da distração osteogênica, no desenvolvimento dentário, é controverso, podendo ocorrer injúria dos bulbos premolares durante a osteotomia. Pode também ocorrer lesão do nervo facial. Os efeitos a longo prazo da distração osteogênica, no crescimento mandibular, são desconhecidos. Estudos preliminares

(Fritz e Sidman 2004 e Denny, 2004) demonstram crescimento mandibular favorável, após distração osteogênica em crianças com SR.

O número de lactentes que requerem distração osteogênica mandibular é pequeno, entretanto, em casos selecionados, é um método eficiente e pode prevenir traqueostomia.

O Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) recebe grande número de indivíduos com Sequência de Robin (mais de 40 casos novos por ano) e vem desenvolvendo estudos com o objetivo de padronizar a indicação e utilização das diferentes modalidades de tratamento (Marques et al 2001, 2004, 2008 e Souza et al 2003).

Estabeleceu-se, a partir desses estudos, o seguinte protocolo de tratamento, que vem sendo aplicado no HRAC-USP a todos os casos de Sequência de Robin (Marques et al 2005):

- ❖ Nasofaringoscopia: realizada nos primeiros dias de hospitalização, em todos os casos para diagnóstico do tipo de obstrução respiratória.
- ❖ Medidas para alívio da dificuldade respiratória que incluem:
- ❖ Tratamento postural ou Posição prona (PP): a criança é colocada em decúbito ventral. utilizada para os casos de menor gravidade, com dificuldade respiratória leve e tipo 1 ou 2 de obstrução.
- ❖ Intubação nasofaríngea (INF): colocação de uma cânula de silicone com diâmetro 3 a 3,5 mm, introduzida da narina à faringe (7 a 8 cm de comprimento) e cortada a 1 cm da asa nasal. É indicada para os casos com tipo 1 ou 2 de obstrução respiratória, com desconforto moderado ou grave. A INF tem sido utilizada com ótimos resultados, mesmo nos casos graves de obstrução.

- ❖ Traqueostomia: indicada para os casos de maior gravidade, geralmente com tipo 3 ou 4 de obstrução respiratória, ou indivíduos com tipo 2 de obstrução, que não melhoraram com INF por período de 15 dias.
- ❖ Glossopexia: era indicada para os casos com tipo 1 de obstrução que não melhoravam com INF após 15 dias. Na prática clínica não se observou boa resposta à glossopexia. Crianças com tipo 1 de obstrução que não melhoraram com INF, tampouco melhoraram com glossopexia, independentemente da técnica utilizada. Esse procedimento foi abandonado há mais ou menos 5 anos.

A distração osteogênica mandibular não é realizada no HRAC-USP, não fazendo parte do protocolo de tratamento da instituição. Vários estudos vêm sendo realizados para aperfeiçoar a técnica em neonatos (Williams et al 1999 e Dauria e Marsh 2008); ainda não se chegou a um consenso sobre os riscos e benefícios para esse grupo de indivíduos.

Faz parte ainda do protocolo de tratamento:

- ❖ Tratamento das dificuldades alimentares que compreende técnicas facilitadoras da alimentação e dieta hipercalórica.
- ❖ Monitorização do crescimento.
- ❖ Medicação anti-refluxo gastroesofágico - para todos os casos com uso prolongado de sonda nasogástrica.
- ❖ Gastrostomia alimentadora - para os casos com grave disfagia e uso de sonda nasogástrica por mais de três meses, associado ou não à funduplicatura na dependência da presença de doença de refluxo gastroesofágico.
- ❖ Nasofaringoscopias seriadas semestrais, a partir dos 12 meses, até a possibilidade de realização da palatoplastia.

❖ Palatoplastia a partir dos 12 meses, após a avaliação nasofaringoscópica, se não houver retroposicionamento lingual.

Marques, Souza e Carneiro (2001) realizaram um estudo prospectivo com 159 crianças portadoras de Sequência de Robin atendidas no HRAC-USP e avaliaram o tipo de obstrução respiratória e o tratamento instituído. Concluíram que: o prognóstico da Sequência de Robin é em geral bom; nos indivíduos com tipo I de obstrução respiratória, que não melhoravam com a INF, a glossopexia poderia ser uma alternativa de tratamento; na maioria dos casos as dificuldades respiratórias e alimentares melhoravam com posição prona e INF, sem necessidade de tratamento cirúrgico e que a traqueostomia foi mais frequente nos indivíduos com síndrome.

Desde então, nenhum outro estudo foi realizado para a avaliação do protocolo de tratamento. Considerando-se o grande número de indivíduos com Sequência de Robin atendidos pelo HRAC-USP, a mudança no protocolo de atendimento, desde o estudo anterior, quando se suspendeu a prática da glossopexia, o aumento da utilização da INF para casos graves e a falta de consenso na literatura sobre a melhor forma de tratamento, fez-se necessário uma reavaliação ampla dos casos atendidos no HRAC-USP, do tratamento instituído e de seus resultados.

A avaliação de resultados é o melhor caminho para buscar e oferecer a excelência no tratamento.

2 Objetivos

2 OBJETIVOS

2.1 GERAL

Descrever as características da população de lactentes com Sequência de Robin internados no HRAC-USP a partir de 2003 e identificar as variáveis que estão associadas ao protocolo terapêutico.

2.2 ESPECÍFICOS

- ✓ Verificar a idade dos pacientes na primeira internação e o tempo médio de hospitalização;
- ✓ Documentar a presença, tipo e frequência das síndromes associadas à Sequência de Robin;
- ✓ Verificar o tipo de obstrução respiratória, sua correlação com as manifestações clínicas e sua correlação com a presença ou não de síndrome;
- ✓ Verificar o tipo de tratamento definitivo instituído para alívio da obstrução respiratória alta;
- ✓ Correlacionar o tipo de tratamento definitivo com o tipo de obstrução e a presença ou não de síndrome;
- ✓ Investigar a ocorrência de disfagia, correlacionando com tipo de obstrução respiratória, tipo tratamento instituído e presença ou não de síndrome;
- ✓ Verificar a ocorrência de complicações e comorbidades;
- ✓ Verificar frequência e causa de óbitos.

3 Material e Métodos

3 MATERIAL E MÉTODOS

3.1 MATERIAL

Prontuário de indivíduos com Sequência de Robin, menores de um ano, internados no HRAC-USP, no período de julho de 2003 a junho de 2008.

3.2 MÉTODOS

Foram avaliados os prontuários médicos de 223 indivíduos com Sequência de Robin, menores de um ano, internados no HRAC-USP, no período de julho de 2003 a junho de 2008.

Os critérios de inclusão foram a presença de micrognatia, glossoptose, com ou sem a presença de fissura de palato.

Para a coleta dos dados, foi utilizado um Formulário de Pesquisa (Anexo 1).

O levantamento dos prontuários foi realizado através do livro de registro de internação da Unidade de Cuidados Especiais, do livro de registro de internação da Unidade de Terapia Intensiva e dados do CPD do HRAC-USP.

A análise estatística foi realizada utilizando-se análise estatística descritiva dos dados, envolvendo a construção de tabelas de frequências absolutas e relativas, determinação de médias e desvios padrão, do Teste Qui-Quadrado e do Teste Exato de Fisher.

4 Resultados

4 RESULTADOS

Foram avaliados os prontuários médicos de 223 lactentes com diagnóstico de Sequência de Robin, internados no HRAC-USP, num período de cinco anos, compreendido entre julho de 2003 a junho de 2008. O critério diagnóstico incluiu a presença de micrognatia e glossoptose, com ou sem a presença de fissura de palato.

4.1 DISTRIBUIÇÃO QUANTO AO SEXO

Dos 223 lactentes estudados, 116 (52,02%) eram do sexo masculino e 107 do sexo feminino (47,98%).

4.2 DISTRIBUIÇÃO POR FAIXA ETÁRIA À ADMISSÃO HOSPITALAR

A maioria dos lactentes foi hospitalizada nos primeiros meses de vida; 101 (45,29%), antes de um mês e 183 (81,06%), antes dos três meses, conforme mostrado no Gráfico 1. A idade média foi de 52,23 dias (variando de um a 335 dias, mediana de 36) (Tabela 1).

Tabela 1 - Cronologia de algumas variáveis relativas à internação dos lactentes com Sequência de Robin no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais

Variável (dias)	Média	Mediana	Mínimo	Máximo
Idade de internação	52,23	36	1	335
Tempo de utilização intubação nasofaríngea	57,45	54	1	173
Tempo de internação hospitalar	20,50	16	1	161
Tempo de internação (intubação nasofaríngea)	18,07	16	2	57
Tempo de internação (posição prona)	12,63	8	1	52
Tempo de internação (traqueostomia)	40,73	27	4	161
Tempo de uso de sonda nasogástrica	94,57	79	1	340
Tempo de uso de sonda nasogástrica SRI	64,11	48	1	261
Tempo de uso de sonda nasogástrica SRS	136,00	134	2	340

SRI: Sequência de Robin Isolada

SRS: Sequência de Robin Associada à Síndrome ou associada a anomalias

Gráfico 1 - Distribuição dos lactentes com Sequência de Robin por faixa etária à admissão hospitalar

4.3 DISTRIBUIÇÃO POR PROCEDÊNCIA

Quanto à procedência, 181 (81,17%) lactentes eram da região sudeste, 20 (8,97%) da região sul e 22 (9,86%) das regiões centro oeste, norte e nordeste (Gráfico 2).

Gráfico 2 - Distribuição dos lactentes com Sequência de Robin por procedência

4.4 DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES QUANTO À PRESENÇA DE SÍNDROME OU ANOMALIAS ASSOCIADAS

Foram identificados 121 lactentes (54,26%) com provável Sequência de Robin Isolada (SRI) e 102 (45,74%) com Sequência de Robin associada à síndrome ou associada a outras anomalias (SRS).

Dos 102 lactentes com síndrome ou anomalia, 60 apresentavam síndrome conhecida associada, sendo as síndromes de Stickler, Moebius e Treacher Collins as mais freqüentes (Tabela 2).

Tabela 2 - Distribuição dos lactentes quanto à presença de Sequência de Robin Isolada ou Sequência de Robin associada à síndrome

Síndrome clínica		N	%
SRI		121	54,26
SRS	Síndrome não definida	42	18,83
SRS	Stickler	12	5,38
	Moebius	12	5,38
	Treacher Collins	11	4,93
	Richieri Costa Pereira	6	2,70
	Espectro óculo aurículo vertebral	4	1,79
	Cornélia de Lange	3	1,34
	Cromossomopatia	2	0,89
	Carey Fineman Ziter	1	0,25
	Displasia distrófica	1	0,25
	Displasia esquelética	1	0,25
	Fetal alcoólica	1	0,25
	Facial femoral	1	0,25
	Kabuki	1	0,25
	Kawashima	1	0,25
	OSMED	1	0,25
	Oto palato digital	1	0,25
	Patau	1	0,25
Total		223	100,00

SRI: Sequência de Robin Isolada

SRS: Sequência de Robin associada à síndrome ou associada a anomalias

4.5 DISTRIBUIÇÃO QUANTO À PRESENÇA DE FISSURA

A fissura de palato ocorreu em 199 (89,23%) lactentes. Dos 24 lactentes que não apresentavam fissura, 22 (91,66%) eram do grupo SRS.

4.6 MOTIVO DE INTERNAÇÃO HOSPITALAR

As principais causas de internação foram insuficiência respiratória obstrutiva, presente em 90,13% dos lactentes e disfagia em 92,8% dos lactentes.

4.7 DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES QUANTO AO TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA DIAGNOSTICADO PELA NASOFARINGOSCOPIA

A frequência dos tipos de obstrução respiratória diagnosticados pela nasofaringoscopia está demonstrada na Tabela 3; o tipo 1 foi o mais freqüente ocorrendo em 67,71% dos pacientes.

Tabela 3 - Frequência dos tipos de obstrução respiratória diagnosticados pela nasofaringoscopia

Tipo obstrução respiratória	N	%
1	151	67,71
2	39	17,49
3	7	3,14
4	5	2,24
Não realizada	21	9,42
Total	223	100,00

4.8 DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES COM OBSTRUÇÃO TIPO 1 QUANTO À GRAVIDADE DA GLOSSOPTOSE

A glossoptose foi classificada em leve, moderada e grave em 140 dos 151 pacientes com obstrução tipo 1. Foi considerada leve, quando ocorreu retroposição da língua sem tocar a parede posterior da faringe, moderada, quando a língua tocou a parede posterior da faringe, mas sem exercer pressão sobre ela e grave, quando a região posterior da língua pressionou a parede posterior da faringe. 52,14% apresentavam glossoptose moderada, 32,86% glossoptose grave e apenas 15% dos casos foram classificados como leve (Gráfico 3).

Gráfico 3 - Tipo de glossoptose nos lactentes com Sequência de Robin

4.9 DISTRIBUIÇÃO DOS LACTENTES QUANTO À GRAVIDADE DOS SINTOMAS RESPIRATÓRIOS

Os sintomas respiratórios foram classificados em leves, moderados ou graves. Os sintomas foram considerados leves, quando o lactente apresentava pouca dificuldade respiratória sem retração intercostal ou de fúrcula esternal, saturação de oxigênio maior que 90% em ar ambiente e pouca dificuldade alimentar. Os sintomas foram considerados como moderados, quando os lactentes apresentavam retração intercostal ou de fúrcula sem cianose, apneia ou palidez acompanhados de importante dificuldade alimentar. E graves, quando apresentavam cianose, apneia, palidez, saturação de oxigênio menor que 90% e importante dificuldade alimentar (Gráfico 4).

Gráfico 4 - Gravidade dos sintomas respiratórios nos lactentes com Sequência de Robin

4.10 TRATAMENTO DEFINITIVO

Os lactentes foram tratados de acordo com o protocolo de tratamento do HRAC-USP e três modalidades de tratamento foram realizadas: posição prona (PP), intubação nasofaríngea (INF) e traqueostomia (T).

A INF foi o tratamento definitivo eficiente para tratar a maioria dos casos (47,98%) e a traqueostomia foi realizada em 18,83% dos lactentes (Gráfico 5).

Dos 107 lactentes tratados com INF, o tempo médio de utilização foi conhecido em 93 e foi de 57,45 dias, variando de 1 a 173 dias (mediana = 54) (Tabela 1).

Gráfico 5 - Tratamento definitivo para lactentes com Sequência de Robin

4.11 TEMPO DE INTERNAÇÃO HOSPITALAR

O tempo médio de internação hospitalar foi de 20,50 dias (variando de 1 a 161, mediana 16), (Tabela 1).

Nos 107 lactentes tratados com intubação nasofaríngea o tempo médio de hospitalização foi de 18,07 dias (variando de 2 a 57, mediana 16) (Tabela 1).

Nos lactentes tratados com posição prona o tempo médio de hospitalização foi 12,63 dias (variando de 1 a 52, mediana de 8) e nos tratados com traqueostomia o tempo médio de hospitalização foi maior, 40,73 dias (variando de 4 a 161 dias, mediana 27) (Tabela 1).

4.12 INTERNAÇÃO EM UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA (UTIP)

Dos 223 lactentes estudados, 115 (51,57%) internaram em UTIP. Destes, 83 (37,22%) tiveram uma única internação e 32 lactentes (14,35%), duas ou mais internações totalizando 173 internações em UTIP (Tabela 4).

Tabela 4 - Número de Internações em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica dos Lactentes com Sequência de Robin

Nº internações	N	%
0	108	48,43
1	83	37,22
2	15	6,73
3	10	4,48
4 ou +	7	3,14
Total	223	100,00

4.13 MOTIVO DE INTERNAÇÃO EM UTIP

A causa determinante de internação em UTIP foi insuficiência respiratória obstrutiva em 91 lactentes (52,60%), seguida por pneumonia em 37 (21,38%) e pós-operatório em 33 lactentes (19,07%) como demonstrado na Tabela 5.

Tabela 5 - Motivo de internação em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) dos Lactentes com Sequência de Robin

Diagnóstico de internação UTIP	N	%
Insuficiência respiratória obstrutiva	91	52,60
Pneumonia	37	21,38
Pós-operatório	33	19,08
Sepse	7	4,04
Outros	5	2,90
Total	173	100,00

4.14 COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS SRS E SRI QUANTO À NECESSIDADE DE INTERNAÇÃO EM UTIP

Quando comparamos o grupo SRI e SRS, o último internou mais em UTIP, sendo essa diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$) (Tabela 6).

Tabela 6 - Internação em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica nos grupos SRI e SRS

Síndrome	Internação UTIP					
	Sim		Não		Total	
	N	%	N	%	N	%
SRI	48	39,67	73	60,33	121	100,00
SRS	67	65,69	35	34,31	102	100,00
Total	115	51,57	108	48,43	223	100,00

$p < 0,001$ (qui-quadrado)

SRI: Sequência de Robin Isolada

SRS: Sequência de Robin associada à síndrome ou associada a anomalias

4.15 TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E SINTOMAS RESPIRATÓRIOS

O tipo de obstrução respiratória foi determinado pela nasofaringoscopia em 202 dos 223 lactentes. Nesses, a associação do tipo de obstrução respiratória com os sintomas respiratórios, demonstrou que a maioria dos lactentes com obstrução tipo 1 apresentava sintomas leves e moderados e a maioria dos lactentes com obstrução tipo 3 e 4 sintomas graves sendo essa diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$).

Na comparação entre os lactentes com obstrução tipo 1 e tipo 2, os lactentes com obstrução tipo 2 tiveram maior porcentagem de casos graves ($p = 0,025$). Comparando os lactentes com obstrução tipo 1 com os lactentes com obstrução tipo 3 e 4, estes últimos tiveram maior proporção de casos graves ($p <$

0,001 - teste exato de Fisher). Finalmente, comparando os lactentes com obstrução tipo 2 com os com obstrução 3 e 4, também houve diferença estatisticamente significativa ($p = 0,011$) tendo esses últimos maior proporção de casos graves (Tabela 7).

Considerando-se apenas os pacientes com sintomas graves, a maioria (55,55%) apresentava obstrução tipo 1.

Tabela 7 - Associação entre tipo de obstrução respiratória e sintomas respiratórios nos lactentes com Sequência de Robin

Tipo de obstrução	Sintomas respiratórios					
	Leve + moderado		Grave		Total	
	N	%	N	%	N	%
1	121	80,14	30	19,86	151 a*	100,00
2	25	64,10	14	35,90	39 b*	100,00
3 e 4	2	16,66	10	83,34	12 c*	100,00
Total	148	73,26	54	26,74	202	100,00

$p < 0,001$ (qui-quadrado)

* Letras diferentes para proporções significativamente diferentes.

4.16 TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA NOS GRUPOS SRI E SRS

Analisando o tipo de obstrução respiratória nos grupos SRI e SRS, verificamos que os lactentes com Sequência de Robin Isolada apresentavam obstrução tipo 1 na sua grande maioria (92,03%) e as obstruções graves tipo 3 e 4, ocorreram mais nos grupo SRS que SRI; diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$ (Tabela 8).

Tabela 8 - Tipo de obstrução respiratória definido pela nasofaringoscopia nos grupos SRI e SRS

Síndrome	Tipo de obstrução							
	1		2		3 e 4		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%
SRI	104	92,03	8	7,07	1	0,90	113	100,00
SRS	47	52,80	31	34,84	11	12,36	89	100,00
Total	151	74,75	39	19,30	12	5,95	202	100,00

$p < 0,001$ (qui-quadrado)

SRI: Sequência de Robin Isolada

SRS: Sequência de Robin associada à Síndrome ou associada a anomalias

4.17 TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E TIPO DE TRATAMENTO DEFINITIVO

Associando o tipo de tratamento definitivo instituído ao tipo de obstrução respiratória definido pela nasofaringoscopia, constatamos que 100% dos lactentes tratados com intubação nasofaríngea e 96,70% dos lactentes tratados com posição prona apresentavam tipo 1 ou 2 de obstrução respiratória, não havendo diferença estatisticamente significativa entre os grupos ($p = 0,1352$ - teste exato de Fisher). Dos lactentes submetidos à traqueostomia, 73% tinham obstrução tipo 1 e 2, o que foi estatisticamente significativo, com $p < 0,001$, quando comparado aos dois grupos anteriores pelo teste exato de Fisher (Tabela 9).

Tabela 9 - Tipo de obstrução respiratória definido pela nasofaringoscopia e tratamento definitivo nos lactentes com Sequência de Robin

Tratamento definitivo	Tipo de obstrução respiratória					
	1 e 2		3 e 4		Total	
	N	%	N	%	N	%
Posição prona	59	96,72	2	3,28	61 a*	100,00
Intubação nasofaríngea	104	100,00	0	-	104 a*	100,00
Traqueostomia	27	72,97	10	27,03	37 b*	100,00
Total	190	94,05	12	5,95	202	100,00

$p < 0,001$ (qui-quadrado)

* Letras diferentes para proporções significativamente diferentes.

54,72% dos lactentes com obstrução 1 e 2 foram tratados com INF e a maioria (83,33%) dos lactentes com obstrução 3 e 4 foi tratada com traqueostomia.

4.18 TRATAMENTO E GRAVIDADE DOS SINTOMAS RESPIRATÓRIOS

Associando o tratamento com a gravidade dos sintomas respiratórios, constatamos que os lactentes tratados com posição prona tinham em sua maioria sintomas leves (91,89%); os tratados com intubação nasofaríngea, apresentavam sintomas moderados (69,15%); os tratados com traqueostomia, apresentavam sintomas graves (95,24%); diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$) (Tabela 10).

Tabela 10 - Associação entre tratamento definitivo e sintoma respiratório nos lactentes com Sequência de Robin

Tratamento definitivo	Sintoma respiratório							
	Leve		Moderado		Grave		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Posição prona	68	91,89	6	8,11	0	-	74	100,00
Intubação nasofaríngea	13	12,15	74	69,15	20	18,70	107	100,00
Traqueostomia	1	2,38	1	2,38	40	95,24	42	100,00
Total	82	36,77	81	36,33	60	26,90	223	100,00

$p < 0,001$ (qui-quadrado)

4.19 TRATAMENTO DEFINITIVO NOS GRUPOS SRS E SRI

Dos lactentes tratados com intubação nasofaríngea, 72,90% eram do grupo SRI e dos que foram submetidos à traqueostomia, 80,95% eram do grupo SRS; diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$) (Tabela 11).

Tabela 11 - Tratamento definitivo para lactentes com SRS e SRI

Tratamento	Síndrome clínica					
	SRI		SRS		Total	
	N	%	N	%	N	%
Posição prona	35	47,30	39	52,70	74 a*	100,00
Intubação nasofaríngea	78	72,90	29	27,10	107 b*	100,00
Traqueostomia	8	19,05	34	80,95	42 c*	100,00
Total	121	54,26	102	45,74	223	100,00

$p < 0,001$ (qui-quadrado)

* Letras diferentes para proporções significantemente diferentes.

SRI: Sequência de Robin Isolada

SRS: Sequência de Robin associada à síndrome ou associada a anomalias

4.20 AVALIAÇÃO DA DISFAGIA

A quase totalidade dos lactentes (99,55%) apresentava disfagia. Destes, 208 (93,27%) fizeram uso de sonda nasogástrica para alimentação e/ou gastrostomia. A gastrostomia foi realizada em 56 lactentes (25,11%). A doença de refluxo gastroesofágico ocorreu em 121 (54,28%) lactentes.

O tempo médio de uso de sonda foi de 94 dias; no grupo SRI, a média foi de 64 dias e no grupo SRS, 136 dias.

Os 56 lactentes que necessitaram de realização de gastrostomia foram considerados portadores de disfagia grave.

4.21 TIPO DE OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA E PRESENÇA DE DISFAGIA GRAVE

Correlacionando o tipo de obstrução respiratória com a necessidade de realização de gastrostomia, observamos que a maioria dos lactentes com obstrução tipo 1 não necessitou de gastrostomia (84,76%), enquanto 50% dos lactentes com obstrução tipo 3 e 4 apresentavam disfagia grave, necessitando de gastrostomia. Quando comparamos os pacientes com obstrução tipo 2 com os pacientes com obstrução 3 e 4, quanto a necessidade de realização de gastrostomia, não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos (Tabela 12).

Tabela 12 - Tipo de obstrução respiratória definida pela nasofaringoscopia e presença de gastrostomia em lactentes com Sequência de Robin

Tipo de obstrução	Gastrostomia					
	Sim		Não		Total	
	N	%	N	%	N	%
1	23	15,24	128	84,76	151 a*	100,00
2	20	51,28	19	48,72	39 b*	100,00
3 e 4	6	50,00	6	50,00	12 b*	100,00
Total	49	24,25	153	75,75	202	100,00

p < 0,001 (qui-quadrado)

* Letras diferentes para proporções significativamente diferentes.

4.22 DISFAGIA GRAVE NOS GRUPOS SRI E SRS

A ocorrência de disfagia grave foi maior no grupo SRS do que no grupo SRI (Tabela 13), diferença estatisticamente significativa (p < 0,001).

Tabela 13 - Gastrostomia nos lactentes com SRS e SRI

Síndrome clínica	Gastrostomia					
	Sim		Não		Total	
	N	%	N	%	N	%
SRI	12	9,91	109	90,09	121	100,00
SRS	44	43,14	58	56,86	102	100,00
Total	56	25,11	167	74,89	223	100,00

p < 0,001 (qui-quadrado)

SRI: Sequência de Robin Isolada

SRS: Sequência de Robin associada à síndrome ou associada a anomalias

4.23 TIPO DE TRATAMENTO DEFINITIVO E GASTROSTOMIA

Associando disfagia grave (gastrostomia) aos tipos de tratamento definitivo, observamos que a incidência de gastrostomia foi maior nos lactentes que foram submetidos à traqueostomia do que nos pacientes tratados não cirurgicamente e esse valor foi estatisticamente significativo ($p < 0,001$) (Tabela 14).

Tabela 14 - Tipo de tratamento definitivo instituído para lactentes com Sequência de Robin e presença de gastrostomia

Tratamento definitivo	Gastrostomia					
	Sim		Não		Total	
	N	%	N	%	N	%
Posição prona	15	20,27	59	79,73	74 a*	100,00
Intubação nasofaríngea	16	14,95	91	85,05	107 a*	100,00
Traqueostomia	25	59,52	17	40,48	42 b*	100,00
Total	56	25,11	167	74,89	223	100,00

$p < 0,001$ (qui-quadrado)

* Letras diferentes para proporções significativamente diferentes.

4.24 COMPLICAÇÕES

A principal complicação foi pneumonia (41,27%). Outras como apneia do sono, atelectasia, broncoespasmo, sepse, choque, ocorreram numa frequência muito baixa (Tabela 15).

Tabela 15 - Complicações em lactentes com Sequência de Robin

Diagnóstico	N	%
Pneumonia	26	41,27
Sepse/choque séptico	9	14,28
Broncoaspiração	8	12,70
Broncoespasmo	3	4,76
Atelectasia	3	4,76
Apnéia do sono	2	3,18
Infecção de parede	2	3,18
Outros	10	15,87
Total	63	100,00

4.25 REINTERNAÇÕES

Dos 223 lactentes, 104 (46,64%) tiveram uma única internação hospitalar no primeiro ano de vida e 119 (53,36%) mais de uma internação (Gráfico 6).

Gráfico 6 - Reinternações em lactentes com Sequência de Robin no primeiro ano de vida

Analisando o número de reinternações hospitalares, nos grupos SRI e SRS, não observamos diferença estatisticamente significativa entre ambos como demonstrado na Tabela 16.

Tabela 16 - Número de reinternações hospitalares no primeiro ano de vida nos grupos SRS e SRI

Síndrome clínica	Nº de reinternações									
	0		1		2		3 ou +		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
SRI	61	50,41	32	26,45	20	16,53	8	6,61	121	100,00
SRS	43	42,16	29	28,43	19	18,63	11	10,78	102	100,00
Total	104	46,64	61	27,35	39	17,49	19	8,52	223	100,00

p = 0,540 (qui-quadrado)

SRI: Sequência de Robin Isolada

SRS: Sequência de Robin associada à síndrome ou associada a anomalias

4.26 ÓBITOS

Dos 223 lactentes estudados, 12 (5,38%) evoluíram para óbito como demonstrado no Quadro 1. Todos eram sindrômicos. Destes, 10 (83,33%) apresentavam sintomas respiratórios graves e 9 (75%) foram submetidos à traqueostomia.

Quadro 1 - Óbitos de lactentes com Sequência de Robin

Paciente	Idade em meses	Causa	Síndrome
1	1,56	Choque séptico	Cromossomopatia
2	5	Pneumonia	Displasia esquelética
3	8	Choque séptico	Espectro óculoaurículo vertebral
4	9	Choque séptico	Moebius
5	9	Desconhecida	Não definida
6	9	Cardiopatía	Cornélia de Lange
7	9	Choque séptico	Espectro óculoaurículo vertebral
8	12	Pneumonia	Não definida
9	13	Síndrome hipóxico isquêmica	Treacher Collins
10	14	Desconhecida	Kawashima
11	17	Pneumonia	Stickler
12	30	Desconhecida	Não definida

5 Discussão

5 DISCUSSÃO

Sequência de Robin descreve uma síndrome clínica que é etiológicamente, patogenicamente e fenotipicamente heterogênea (Cohen 1999).

A sequência é definida como um padrão de múltiplas anomalias, derivada de uma anomalia primária (Cohen 1976 e Sadewitz 1992). É caracterizada por um subdesenvolvimento (micrognatia) ou retroposicionamento (retrognatia) da mandíbula que limita o espaço para o crescimento da língua. Como resultado, a língua é forçada a assumir uma posição posterior e elevada na retrofaringe (glossoptose), causando impedimento à fusão das placas palatinas (fissura de palato) e distress respiratório (Shprintzen 1992 e Elliot et al 1995).

No presente estudo, foram avaliados 223 lactentes internados no HRAC-USP, num período de cinco anos. O critério diagnóstico incluiu a presença de micrognatia, glossoptose, com ou sem a presença de fissura de palato (Elliot et al 1995).

A fissura de palato (em U ou em V) ocorreu em 89,23% dos lactentes; os que não apresentavam fissura eram em sua maioria (91,66%) síndrômicos.

A SR pode ocorrer de forma isolada (SRI), ou associada à síndrome genética ou outras malformações que não caracterizam síndrome (SRS) (Cohen 1976 e Spranger et al 1982).

A incidência relatada na literatura de SR associada a anomalias varia de 26 a 82%, sendo 25 a 38% dos casos síndrômicos (Pasyayan e Lewis 1984 e Williams e Williams 1981).

A divisão dos pacientes com SR em subgrupos diagnósticos (SRI e SRS) baseada na presença de anomalias adicionais ajuda o médico e a família a entender o tipo, a gravidade e a duração, tanto dos problemas respiratórios, quanto das dificuldades alimentares. Os pacientes com SRI caracteristicamente apresentam menor dificuldade respiratória e alimentar, quando comparados aos pacientes com síndrome ou anomalia associada.

No presente estudo, encontrou-se que 102 lactentes tinham síndrome definida ou anomalia associada (SRS) e 121 tinham provável Sequência de Robin Isolada (SRI).

Dos 102 pacientes com SRS, em 42, a síndrome não foi definida ou se tratava de malformações que não caracterizam síndrome. As síndromes igualmente mais frequentes foram Síndrome de Stickler e Síndrome de Moebius.

A Síndrome de Stickler é a síndrome mais comumente associada à SR, segundo relatos da literatura (Tomaski et al 1995 e Pratzlau e Anderson 2004).

Em estudo realizado por Evans et al (2006) com pacientes com SR, 55% não tinham síndrome. A síndrome mais comumente associada à SR foi Stickler, correspondendo a 18% do total de pacientes e 40% dos sindrômicos.

No presente estudo, a frequência da Síndrome de Stickler foi menor do que a relatada na literatura, o que pode ser devido à perda de diagnóstico nos casos leves. Na infância precoce as características faciais e manifestações clínicas da Síndrome de Stickler podem ser sutis, e passarem despercebidas. A Síndrome de Stickler apresenta uma ampla variedade fenotípica, mas certos achados clínicos são consistentes: problemas oculares em 95% dos casos (descolamento de retina em 60%, miopia em 90% e cegueira em 4%); anormalidades faciais em 84% (nariz

achatado, micrognatia e fissura de palato); perda auditiva em 70% dos casos e doença articular em 90% (Stickler et al 2001).

Os lactentes com SR apresentam obstrução respiratória de graus variados e dificuldades alimentares. Esses pacientes têm risco de hipóxia crônica ou intermitente, com subseqüentes complicações, incluindo retenção crônica de gás carbônico, elevada resistência vascular pulmonar e falência de ventrículo direito (Benjamin e Walker 1991). Episódios de cianose podem causar hipóxia cerebral ou asfixia fatal. O aumento do trabalho respiratório, bem como as dificuldades alimentares multifatoriais, devidas à fenda de palato, obstrução pela língua e dificuldade de sucção, podem levar ao atraso do crescimento e desenvolvimento (Shpritzzen 1992). Os sintomas são mais graves e frequentes logo após o nascimento e nos primeiros meses de vida.

No presente estudo, a maioria dos lactentes foi internada antes dos três meses de vida e insuficiência respiratória obstrutiva e disfagia estavam presentes na quase totalidade dos casos. Monastério et al (2004) demonstraram que 100% dos seus pacientes com SR apresentavam movimentos anormais de língua e alteração da deglutição.

5.1 AVALIAÇÃO DA OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA

A importância da nasofaringoscopia para o tratamento da SR é enfatizada na literatura. Sher et al (1986) realizaram estudo nasofibroscópio em crianças com anomalias craniofaciais. Classificaram a obstrução respiratória em quatro tipos:

- ❖ tipo1, resultante do deslocamento posterior do dorso da língua que toca a parede posterior da faringe;
- ❖ tipo 2, devido ao deslocamento posterior do dorso da língua, comprimindo o palato mole contra a parede posterior da faringe;
- ❖ tipo3, resultante de movimentos mediais das paredes laterais da faringe;
- ❖ tipo 4, contração esfíntérica da faringe.

Nos tipos 3 e 4, a língua não está envolvida no mecanismo de obstrução respiratória. Nesse estudo foram avaliadas 53 crianças; seis tinham Sequência de Robin Isolada e 47 Sequência de Robin associada à síndrome. Das seis crianças com SRI, cinco tinham obstrução tipo 1 e 2. Nos pacientes sindrômicos 26 tinham obstrução tipo 1, dez apresentavam obstrução tipo 2, cinco obstrução tipo 3 e cinco obstrução tipo 4. Devido essa variação é importante realizar o diagnóstico do tipo de obstrução respiratória, antes de iniciar o tratamento. A criança com obstrução tipo 3 ou 4 não se beneficiará de glossopexia ou distração osteogênica mandibular, uma vez que o mecanismo de obstrução não é a glossoptose.

Na nossa série, o tipo 1 de obstrução respiratória, que representa a verdadeira ptose lingual, foi o mais frequentemente encontrado. Nos lactentes com SRI, a maioria apresentava tipo 1 de obstrução. As obstruções graves, 3 e 4, foram mais frequentes no grupo SRS do que no grupo SRI. Nossos resultados foram semelhantes aos resultados de Sher et al (1986).

Nos casos com obstrução tipo 1 a glossoptose foi classificada em leve, moderada e grave (Souza et al 2003). Metade dos lactentes apresentava glossoptose moderada. A glossoptose grave foi o segundo tipo mais freqüente e

poucos casos apresentavam glossoptose leve. Souza et al (2003) não encontraram correlação entre a gravidade da glossoptose e a gravidade dos sintomas clínicos.

Os sintomas respiratórios foram classificados em leves, moderados ou graves, segundo a classificação de Souza et al (2003). A maioria dos lactentes estudados apresentava sintomas moderados ou graves.

Relacionando os sintomas com o tipo de obstrução respiratória, constatamos que a maioria dos lactentes com obstrução tipo 1 apresentava sintomas leves e moderados e a maioria dos lactentes com obstrução 3 e 4 sintomas graves. Considerando-se apenas os pacientes com sintomas graves, a maioria apresentava obstrução tipo 1.

5.2 AVALIAÇÃO DO PROTOCOLO DE TRATAMENTO

Diferentes modalidades de tratamento têm sido descritas na literatura, para aliviar a obstrução respiratória e melhorar as dificuldades alimentares nos lactentes com SR. A prioridade é a manutenção da permeabilidade das vias aéreas. As técnicas não cirúrgicas incluem posição prona e intubação nasofaríngea e os tratamentos cirúrgicos mais recomendados pela literatura são glossopexia, traqueostomia e distração osteogênica mandibular.

O HRAC-USP conta com uma equipe multidisciplinar para tratar esses pacientes e estabeleceu um protocolo de diagnóstico e tratamento. Segundo esse protocolo, a posição prona é indicada para os casos de menor gravidade, com dificuldade respiratória leve e obstrução respiratória tipo 1 ou 2. A intubação nasofaríngea é indicada para casos com dificuldade respiratória moderada ou grave

e tipo 1 ou 2 de obstrução. A traqueostomia é reservada para os casos com sintomas graves, com tipo 3 ou 4 de obstrução ou para os casos com tipo 1 ou 2 que não respondem ao tratamento conservador. A glossopexia não faz parte do protocolo atual de tratamento, pois além de não corrigir completamente a deficiência anatômica, pode interferir na alimentação e cursa com muitas complicações (Bjnen et al 2009). Em estudo realizado por Kirschner et al (2003), a traqueostomia foi realizada em 20% de casos após glossopexia.

5.2.1 Posição prona

A posição prona tem sido usada para ajudar a deslocar a língua anteriormente, retificar e desobstruir as vias aéreas. Como é um método não invasivo e tem mínima morbidade, vários autores têm postulado que deve sempre ser tentado (Shaefer et al 2004).

Caouette-Laberge et al (1994), numa série de 125 pacientes com SR, tratou com sucesso 44,8% dos mesmos com posição prona. No presente estudo, a posição prona foi utilizada para tratar 33% dos pacientes. O tempo médio de hospitalização nesses casos foi de 12 dias. Dos pacientes tratados com posição prona, a grande maioria apresentava sintomas leves e obstrução tipo 1 ou 2.

5.2.2 Intubação nasofaríngea (INF)

A INF tem sido utilizada para tratar a obstrução respiratória de lactentes com SR há mais de 25 anos. Wagener et al (2003) utilizaram a INF para tratar 22 neonatos com SR e obstrução respiratória e obtiveram sucesso em todos os casos. O tempo médio de utilização da INF nesses casos foi de 44 dias, variando de 16 a 104 dias. Os pacientes permaneceram hospitalizados durante todo o período de utilização da INF. O tempo médio de hospitalização foi de 60 dias.

Na nossa série, a INF foi o tratamento definitivo eficiente para quase metade dos lactentes. Considerando apenas os lactentes com sintomas graves, a INF tratou 33% dos casos. Todos pacientes tratados com INF, apresentavam obstrução respiratória tipo 1 ou 2, sendo que a maioria apresentava sintomas moderados e eram do grupo SRI.

O tempo médio de utilização da INF foi de 57 dias, variando de um a 173 dias. Nesses pacientes, a INF foi manejada no domicílio pelos cuidadores, previamente treinados no hospital, o que permitiu diminuir o tempo de hospitalização. O tempo médio de hospitalização nos pacientes da nossa série tratados com INF foi de 18 dias. Vários autores descreveram o tratamento domiciliar com a INF (Marques et al 2001, 2004, 2008, Anderson 2007 e Mondini et al 2008). Na série descrita por Anderson et al (2007) o tempo médio de internação dos pacientes tratados com INF foi de 19,5 dias, semelhante ao da nossa série e bem inferior ao da série de Wegener et al (2003).

5.2.3 Traqueostomia

O tratamento cirúrgico deve ser indicado apenas quando os métodos conservadores falham e a traqueostomia deve ser considerada com último recurso para tratamento da obstrução respiratória na SR. Entretanto, em crianças com obstrução respiratória, que não a glossoptose, a traqueostomia pode ser a melhor opção de tratamento.

Em estudo retrospectivo com 115 crianças com SR, realizado por Evans et al (2006), 44% foram tratados conservadoramente e 17% foram submetidas à traqueostomia.

Em nosso estudo, 19% dos pacientes foram submetidos à traqueostomia. Destes, a maioria apresentava obstrução 1 e 2 (73%). A maioria (83%) dos lactentes com obstrução tipo 3 e 4 necessitou de traqueostomia.

Nos pacientes da nossa série submetidos à traqueostomia, 81% apresentavam SRS e 19 % eram SRI. Nesses últimos, a distração osteogênica mandibular poderia ser uma alternativa de tratamento. Vários autores acreditam que a distração osteogênica mandibular é a melhor opção terapêutica cirúrgica para pacientes com obstrução tipo 1 que não respondem ao tratamento conservador. O número de lactentes que requerem distração osteogênica mandibular é pequeno, entretanto, em casos cuidadosamente selecionados, pode prevenir traqueostomia.

5.2.4 Avaliação das correlações entre tipo de tratamento e tipo de obstrução respiratória, sintomas e síndrome clínica

Avaliando o tipo de tratamento e sua correlação com o tipo de obstrução respiratória, observamos que a quase totalidade dos pacientes tratados com intubação nasofaríngea e posição prona tinha tipos 1 e 2 de obstrução respiratória, e também a maioria dos lactentes submetidos a traqueostomia apresentavam obstrução 1 e 2. A traqueostomia foi necessária para a maioria dos pacientes com obstrução 3 e 4.

Quando avaliamos a gravidade dos sintomas respiratórios e sua relação com o tipo de tratamento, os pacientes tratados com posição prona tinham na sua maioria sintomas leves, os pacientes tratados com intubação nasofaríngea apresentavam sintomas moderados e os tratados com traqueostomia, sintomas graves. O sintoma respiratório foi mais determinante no tipo de tratamento que o tipo de obstrução respiratória.

Quanto ao tipo de tratamento nos grupos SRI e SRS, verificamos que a maioria dos lactentes com SRI, foi tratada com intubação nasofaríngea e posição prona e a traqueostomia e foi mais realizada nos lactentes com SRS.

5.3 AVALIAÇÃO DA DISFAGIA

As dificuldades alimentares são frequentes nas crianças com SR e, geralmente, secundárias à obstrução respiratória. A dificuldade respiratória leva à dificuldade na coordenação entre sucção, deglutição e respiração. Além disso, a glossoptose e a fissura de palato dificultam a adequada sucção. Tais dificuldades,

frequentemente, impedem a alimentação oral, sendo necessária a utilização de sondas alimentadoras, que podem aumentar o risco de desenvolvimento da doença do refluxo gastroesofágico. Problemas de deglutição são responsáveis pela baixa ingestão oral, tempo de mamada prolongado, fadiga, engasgos, tosse e vômitos.

As dificuldades alimentares podem ser resolvidas pelo tratamento da obstrução respiratória (Lidsky, Lander e Sidman 2008 e Marques et al 2008). Monastério et al (2004) encontraram doença do refluxo gastroesofágico e disfagia em 83% de lactentes com SR e relataram resolução dessas dificuldades em todos os casos, após controle da obstrução respiratória.

Marques et al (2010), estudando a disfagia em crianças tratadas com intubação nasofaríngea e técnicas fonoaudiológicas facilitadoras da alimentação, encontraram diminuição do risco de aspiração após três semanas de tratamento e a maioria das crianças desenvolveu capacidade de alimentarem-se por via oral.

Em estudo realizado Spring et al (2006) com dez lactentes com SR tratados com distração osteogênica mandibular, estes apresentaram melhora das dificuldades respiratórias, sem melhora das dificuldades alimentares e apresentaram declínio na curva de crescimento.

Kirschner et al (2003) relataram que 70% dos seus pacientes com SR e disfagia foram tratados clinicamente e 30% necessitaram de gastrostomia. Cruz et al (1999) encontraram uma frequência de gastrostomia de 26%. No presente estudo, a quase totalidade dos pacientes apresentava disfagia e a maioria necessitou de sonda alimentadora. A gastrostomia foi realizada em 25% dos pacientes.

Os pacientes que necessitaram de gastrostomia foram considerados como portadores de disfagia grave. Avaliando a correlação entre o tipo de obstrução respiratória e a necessidade de gastrostomia, verificamos que a gastrostomia foi

mais realizada nos pacientes com obstrução tipo 2, 3 e 4, quando comparados aos pacientes com obstrução tipo 1. A maioria dos pacientes com obstrução tipo 1 não necessitou de gastrostomia. Além disso, a necessidade de gastrostomia foi significativamente maior nos pacientes submetidos à traqueostomia do que nos pacientes tratados conservadoramente. Podemos concluir que quanto mais grave a obstrução respiratória, mais grave é a disfagia.

Os pacientes do grupo SRS necessitaram mais de gastrostomia que os pacientes do grupo SRI, uma diferença estatisticamente significativa, o que indica que a disfagia foi pior no grupo SRS.

O tempo médio de uso de sonda nasogástrica, nos pacientes estudados, foi de 94 dias, sendo menor no grupo SRI (64 dias) que no grupo SRS (136 dias).

A doença do refluxo gastroesofágico ocorreu em aproximadamente metade dos pacientes. Alguns estudos têm sugerido que o uso prolongado de sonda alimentadora pode aumentar o risco da doença do refluxo gastroesofágico (Peter et al 2002). Marques et al (2009) estudaram a doença do refluxo gastroesofágico em lactentes com SR e com sintomas graves, tratados com intubação nasofaríngea. Concluíram que a prevalência da doença do refluxo gastroesofágico foi maior nas crianças com SR do que em crianças normais, e foi reduzida pelo tratamento da obstrução respiratória, em combinação com o tratamento clínico do refluxo gastroesofágico. O tratamento conservador melhorou ambos os problemas respiratórios e alimentares, na maioria dos pacientes.

5.4 COMPLICAÇÕES

No presente estudo, metade dos lactentes necessitou de internação em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP), devido à gravidade dos sintomas. Destes, 14% necessitaram de duas ou mais internações em UTIP. A maioria dos lactentes que internou na UTIP era do grupo SRS.

Metade dos lactentes necessitou de mais de uma internação hospitalar no primeiro ano de vida. Comparando o número de reinternações, nos grupos SRS e SRI, não houve diferença estatisticamente significativa entre ambos. Provavelmente isso ocorreu porque faz parte do protocolo de tratamento do HRAC-USP, internação hospitalar dos lactentes que estão em tratamento domiciliar com intubação nasofaríngea para decanulação.

A principal complicação que ocorreu foi pneumonia. Complicações pulmonares e aspiração brônquica são as mais graves e frequentes complicações da SR, geralmente secundárias a problemas de deglutição.

A mortalidade geral para pacientes com SR, relatada na literatura, varia de 2,6 a 30% e vem decrescendo (Benjamin e Walker 1991, Dykes et al 1985 e Tomaski et al 1995). Couette-Laberge (1994) descreve uma mortalidade de 17,6% antes de 1986 e 2,9% após 1986.

Dos 223 pacientes estudados, 12 (5,38%) evoluíram para óbito, sendo que 100% destes eram sindrômicos.

Não ocorreu nenhum óbito nos lactentes com Sequência de Robin Isolada no período do estudo, o que reflete a eficiência do protocolo terapêutico empregado e da equipe multidisciplinar dos profissionais envolvidos no atendimento à criança com Sequência de Robin no HRAC-USP.

A grande contribuição do protocolo de tratamento para lactentes com SR do HRAC-USP, para a melhora na evolução clínica e prognóstico desses lactentes, foi a experiência na utilização da intubação nasofaríngea para tratar casos moderados e graves.

6 Conclusões

6 CONCLUSÕES

- ✓ A maioria dos pacientes foi hospitalizada antes dos três meses de vida e o tempo médio de hospitalização foi de 20 dias.
- ✓ Os pacientes com síndrome corresponderam a aproximadamente metade dos pacientes estudados e as síndromes mais freqüentes foram Síndrome de Stickler e Síndrome de Moebius.
- ✓ O tipo de obstrução respiratória mais freqüente diagnosticado pela nasofaringoscopia foi o tipo 1. Houve correlação de gravidade crescente entre os tipos de obstrução respiratória e os sintomas respiratórios, sendo que o tipo 1 correspondeu aos sintomas mais leves e os tipos 3 e 4 aos mais graves.
- ✓ A maioria dos pacientes foi tratada conservadoramente e a intubação nasofaríngea foi o tratamento mais empregado.
- ✓ A maioria dos pacientes com obstrução tipo 1 e 2 foi tratada com intubação nasofaríngea e a maioria dos pacientes com obstrução tipo 3 e 4 foram tratados com traqueostomia. A maioria dos casos de Sequência de Robin Isolada foram tratados com intubação nasofaríngea.
- ✓ A disfagia estava presente na quase totalidade dos pacientes e foi mais grave nos pacientes com obstrução tipo 3 e 4, nos pacientes submetidos à traqueostomia e nos pacientes do grupo SRS.
- ✓ A complicação mais freqüente foi pneumonia.
- ✓ A mortalidade foi baixa e todos os pacientes que evoluíram para óbito eram sindrômicos.

7 Referências

7 REFERÊNCIAS

Anderson KD, Cole A, Chuo CB, Slator R. Home management of upper airway obstruction in Pierre Robin sequence using a nasopharyngeal airway. *Cleft Palate Craniofac J*. 2007;44(3):269-73.

Argamaso RV. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(3):232-8.

Axtrup S. Treatment of micrognathia. *Acta Paediatr Suppl*. 1963:SUPPL146:21-7. No abstract available.

Bath AP, Bull PD. Management of upper airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *J Laryngol Otol*. 1997;111(12):1155-7.

Baudon JJ, Renault F, Goutet JM, Flores-Guevara R, Soupre V, Gold F, Vazquez MP. Motor dysfunction of the upper digestive tract in Pierre Robin sequence as assessed by sucking-swallowing electromyography and esophageal manometry. *J Pediatr*. 2002; 140(6):719-23.

Baujat G, Faure C, Zaouche A, Viarme F, Couly G, Abadie V. Oroesophageal motor disorders in Pierre Robin syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001;32(3):297-302.

Benjamin B, Walker P. Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1991;22:29-37.

Bijnen CL, Don Griot PJ, Mulder WJ, Haumann TJ, Van Hagen AJ. Tongue-lip adhesion in the treatment of Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2009;20(2):315-20.

Bull MJ, Givan DC, Sadove AM, Bixler D, Hearn D. Improved outcome in Pierre Robin sequence: effect of multidisciplinary evaluation and management. *Pediatrics*. 1990;86(2):294-301.

Burstein FD. Resorbable distraction of the mandible: technical evolution and clinical experience. *J Craniofac Surg*. 2008;19(3):637-43.

Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg*. 1983;36(4):434-7.

Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg*. 1994;93(5):934-42.

Caouette-Laberge L, Plamondon C, Larocque Y. Subperiosteal release of the floor of the mouth in Pierre Robin sequence: experience with 12 cases. *Cleft Palate Craniofac J*. 1996;33(6):468-72.

Cohen Junior MM. The Robin anomalad: its nonspecificity and associated syndromes. *J Oral Surg*. 1976;34(7):587-93.

Cohen MM Jr. Robin sequences and complexes: casual heterogeneity and pathogenetic/phenotypic variability. *Am J Med Genet*. 1999 Jun;84(4):311-5.

Cohen MM Jr. Syndromology's message for craniofacial biology. *J Maxillofac Surg*. 1979 May;7(2):89-109.

Cohen MM Jr. *The child with multiple birth defects*. New York: Raven Press; 1982.

Cozzi F, Pierro A. Glossoptosis-apnea syndrome in infancy. *Pediatrics*. 1985 May;75(5):836-43.

Cozzi F, Totonelli G, Frediani S, Zani A, Spagnol L, Cozzi DA. The effect of glossopexy on weight velocity in infants with Pierre Robin syndrome. *J Pediatr Surg*. 2008;43(2):296-8

Cozzi F. Glossoptosis as cause of apnoeic spells in infants with choanal atresia. *Lancet*. 1977 Oct;2(8042):830-1.

Cruz MJ, Kerschner JE, Beste DJ, Conley SF. Pierre Robin sequences: secondary respiratory difficulties and intrinsic feeding abnormalities. *Laryngoscope*. 1999;109(10):1632-6.

Dauria D, Marsh JL. Mandibular distraction osteogenesis for Pierre Robin sequence: what percentage of neonates need it? *J Craniofac Surg*. 2008;19(5):1237-43.

Denny A, Amm C. New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. *J Pediatr*. 2005;147(1):97-101.

Denny AD, Talisman R, Hanson PR, Recinos RF. Mandibular distraction osteogenesis in very young patients to correct airway obstruction. *Plast Reconstr Surg*. 2001;108(2):302-11.

Denny AD. Distraction osteogenesis in Pierre Robin neonates with airway obstruction. *Clin Plast Surg*. 2004;31(2):221-9.

Douglas B. The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. *Plast Reconstr Surg*. 1946;1(3):300-8.

Dykes EH, Raine PA, Arthur DS, Drainer IK, Young DG. 41 Pierre Robin syndrome and pulmonary hypertension. *J Pediatr Surg*. 1985;20(1):49-52

Elliot MA, Studen-Pevovich DA, Ranalli DN. Prevalence of selected pediatric conditions in children with Pierre Robin sequence. *Pediatr Dent*. 1995;17(2):106-111.

Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70(6):973-80.

Fletcher MM, Blum SL, Blanchard CL. Pierre Robin Syndrome pathophysiology of obstructive episodes. *Laryngoscope*. 1969;79:547-59.

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

Fritz MA, Sidman JD. Distraction osteogenesis of the mandible. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;31:221-9

Genecov DG, Barceló CR, Steinberg D, Trone T, Sperry E. Clinical experience with the application of distraction osteogenesis for airway obstruction. *J Craniofac Surg*. 2009;20(Suppl 2):1817-21.

Heaf DP, Helms PJ, Dinwiddie R, Matthew DJ. Nasopharyngeal airways in Pierre Robin Syndrome. *J Pediatr*. 1982;100(5):698-703.

Hoffman W. Outcome of tongue-lip plication in patients with severe Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2003;14(5):602-8.

Jakobsen LP, Knudsen MA, Lespinasse J, García Ayuso C, Ramos C, Fryns JP, Bugge M, Tommerup N. Cleft Palate Craniofac J. 2006;43(2):155-9.

Jakobsen LP, Ullmann R, Christensen SB, Jensen KE, Mølsted K, Henriksen KF, Hansen C, Knudsen MA, Larsen LA, Tommerup N, Tümer Z. Pierre Robin sequence may be caused by dysregulation of SOX9 and KCNJ2. 4. *J Med Genet*. 2007;44(6):381-6.

Joshua Demke, Marc Bassim, Mihir R. Patel, Shay Dean, Reza Rahbar, J. A. van Aalst, Amelia Drake. Parenteral perceptions and morbidity: Tracheostomy and Pierre Robin sequence. *J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:1509-16.

Karp NS, Thorne CH, McCarthy JG, Sissons HA. Bone lengthening in the craniofacial skeleton. *Ann Plast Surg*. 1990;24(3):231-7.

Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, Zackai EH, LaRossa D. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003;40(1):13-8.

Konno A, Hoshino T, Togawa K. Influence of upper airway obstruction by enlarged tonsils and adenoids upon recurrent infection of the lower airway in childhood. *Laryngoscope*. 1980;90(10 Pt 1):1709-16.

Lewis MB, Pashayan HM. Management of infants with Robin anomaly. *Clin Pediatr (Phila)*. 1980;19(8):519-21, 525-8.

Lidsky ME, Lander TA, Sidman JD. Resolving feeding difficulties with early airway intervention in Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope*. 2008;118(1):120-3.

Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of isolated Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 1998;35(6):517-25.

Marques IL, Bettiol H, de Souza L, Barbieri MA, Bachega MI. Longitudinal study of the growth of infants with isolated Robin sequence considered being severe cases. *Acta Paediatr*. 2008;97(3):371-5.

Marques IL, Monteiro LC, de Souza L, Bettiol H, Sassaki CH, de Assumpção Costa R. 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, Prado-Oliveira R, Leirião VH, 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, Souza TV, Carneiro AF, Barbieri MA, Bettiol H, Gutierrez MR. Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J*. 2001;38(2):171-8.

Marques IL, Souza TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Seqüência de Robin - protocolo único de tratamento. *J Pediatr*. 2005;81(1):14-22.

Marques IL, Souza 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 25-29 June; Goteborg, Sweden. Goteborg: s.n; 2001 p. 81-7.

Masters IB, Chang AB, Harris M, O'Neil MC. Modified nasopharyngeal tube for upper airway obstruction. *Arch Dis Child*. 1999;80(2):186-7.

McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg*. 1992;89(1):1-8; discussion 9-10.

Monasterio FO, Drucker M, Molina F, Ysunza A. Distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence and related respiratory problems in children. *J Craniofac Surg*. 2002;13(1):79-83; discussion 84.

Monasterio FO, Molina F, Berlanga F, López ME, Ahumada H, Takenaga RH, Ysunza A. Swallowing disorders in Pierre Robin sequence: its correction by distraction. *J Craniofac Surg*. 2004;15(6):934-41.

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.

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

Olson TS, Kearns DB, Pransky SM, Seid AB. Early home management of patients with Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1990;20(1):45-9.

Pasyayan HM, Lewis MB. Clinical experience with the Robin Sequence. *Cleft Palate J*. 1984;21(4):270-6.

Pereira KD, MacGregor AR, Mitchell RB. Complications of neonatal tracheostomy: a 5-year review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;131(6):810-3.

Peter CS, Wiechers C, Bohnhorst B, Silny J, Poets CF. Influence of nasogastric tubes on gastroesophageal reflux in preterm infants: a multiple intraluminal impedance study. *J Pediatr*. 2002;141(2):277-9.

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

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

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

Sadewitz VL. Robin sequence: changes in thinking leading to changes in patient care. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(3):246-53.

Schaefer RB, Stadler JA 3rd, Gosain AK. To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg*. 2004;113(4):1113-25.

Shen W, Jie C, Chen J, Zou J, Ji Y. Mandibular distraction osteogenesis to relieve Pierre Robin severe airway obstruction in neonates: indication and operation. *J Craniofac Surg*. 2009;20(Suppl 2):1812-6.

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.

Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(3):224-31.

Spring MA, Mount DL. Pediatric feeding disorder and growth decline following mandibular distraction osteogenesis. *Plastic Reconstr Surg*. 2006;118:476-82.

Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(3):205-9.

Sidman JD, Sampson D, Templeton B. Distraction osteogenesis of the mandible for airway obstruction in children. *Laryngoscope*. 2001;111(7):1137-46.

Singer L, Sidoti EJ. Pediatric management of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(3):220-3.

Singer LT, Kercksmar C, Legris G, Orlowski JP, Hill BP, Doershuk C. Developmental sequelae of long-term infant tracheostomy. *Dev Med Child Neurol*. 1989;31(2):224-30.

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

Spranger J, Benirschke K, Hall JG, Lenz W, Lowry RB, Opitz JM, Pinsky L, Schwarzacher HG, Smith DW. Errors of morphogenesis: concepts and terms. Recommendations of an international working group. *J Pediatr*. 1982;100(1):160-5.
Spring MA, Mount DL. Pediatric feeding disorder and growth decline following mandibular distraction osteogenesis. *Plastic Reconstr Surg*. 2006;118:476-82.

Stickler GB, Hughes W, Houchin P. Clinical features of hereditary progressive arthroophthalmopathy (Stickler syndrome): a survey. *Genet Med*. 2001;3:192-6.
Tibesar RJ, Price DL, Moore EJ. Mandibular distraction osteogenesis to relieve Pierre Robin airway obstruction. *Am J Otolaryngol*. 2006;27(6):436-9.

Tibesar RJ, Price DL, Moore EJ. Mandibular distraction osteogenesis to relieve Pierre Robin airway obstruction. *Am J Otolaryngol*. 2006;27(6):436-9.

Tomaski SM, Zalzal GH, Saal HM. Airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *Laryngoscope*. 1995;105(2):111-4.

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.

Williams AJ, Williams MA, Walker CA, Bush PG. The Robin anomalad (Pierre Robin syndrome) - a follow up study. *Arch Dis Child*. 1981;56(9):663-8.

Willians JK, Maull D, Grayson BH, Langaker MT, MacCarthy JG. Early decannulation with bilateral mandibular distraction for trachiestomy - dependent patients. *Plast Reconstr Surg*. 1999;103(1):48-57; discussion 58-9.

Apêndice

APÊNDICE 1 - Carta de aceite do Comitê de Ética em Pesquisa

HOSPITAL DE REABILITAÇÃO
DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS
UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão
Seção de Apoio à Pesquisa

Ofício nº 254/2009-SVAPEPE-CEP

Bauru, 26 de novembro de 2009.

Prezado(a) Senhor(a)

O projeto de pesquisa intitulado "**Protocolo de tratamento dos indivíduos com sequência de Robin no HRAC - USP: estudo retrospectivo**", de autoria de V.Sa., foi aprovado pelo CEP em 11 de dezembro de 2008. Na reunião realizada em **29 de outubro de 2009**, a solicitação de alteração no título para: "**Sequência de Robin: estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP**", foram aprovadas.

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

Atenciosamente,

PROFA. DRA. IZABEL MARIA MARCHI DE CARVALHO
Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC-USP

Ilmo(a) Sr(a)

IZABEL CRISTINA DRAGO MARQUEZINI SALMEN

A/C

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

Anexo

ANEXO 1 - Formulário de Pesquisa**FORMULÁRIO DE PESQUISA****1) Identificação**

Nome: _____ RG _____

Idade: _____ Data Nasc.: ____/____/____ Sexo: ()Feminino ()Masculino

Procedência: _____

Peso: _____ Comp.: _____

DIH: _____ DAH: _____

Peso Alta

2) Quadro Clínico

	Sim	Não	Especificar:
SPRI	☐	☐	_____
SPR associada síndrome conhecida	☐	☐	_____
SPR associada síndrome não conhecida	☐	☐	_____

3) Fissura Palato ☐Sim ☐Não**4) Motivo internação hospitalar**

	Sim	Não
Insuficiência respiratória obstrutiva	☐	☐
Disfagia	☐	☐
Crises cianose	☐	☐
Apnéia	☐	☐
Convulsão	☐	☐
Pneumonia	☐	☐
Outro	☐	☐

5) Nasofaringoscopia

	Sim	Não
Tipo 1	☐	☐
Tipo 2	☐	☐
Tipo 3	☐	☐
Tipo 4	☐	☐
Ignorado	☐	☐

Continua

Continuação

6) Sintomas respiratórios - Dificuldade respiratória

	Sim	Não
Leve	☐	☐
Moderada	☐	☐
Grave	☐	☐

7) Procedimento para alívio obstrução respiratória

	Sim	Não	Especificar:
PP	☐	☐	
INF	☐	☐	T INF
Traqueostomia	☐	☐	
Outro	☐	☐	_____

8) Procedimentos utilizados

	Sim	Não
Oxigenioterapia inalatória	☐	☐
Intubação traqueal	☐	☐
Ventilação mecânica	☐	☐
CPAP	☐	☐
Gastrostomia	☐	☐
Funduplicatura	☐	☐

9) Internação UTI ☐ Sim ☐ Não
 1ª Data Internação: Data Alta:
 2ª

10) Motivo Internação UTI

	Sim	Não
Insuficiência respiratória obstrutiva	☐	☐
Outro tipo insuficiência respiratória	☐	☐
Pneumonia	☐	☐
Sepses	☐	☐
Apnéia	☐	☐
Convulsão	☐	☐
PO traqueo	☐	☐
PO gastro	☐	☐
PO funduplicatura	☐	☐

11) Tempo Internação UTI

1 - 5 d	☐
6 - 10 d	☐
11 - 15 d	☐
> 15 d	☐

Continua

Continuação

12) Suporte Nutricional

	Sim	Não
Enteral	☐	☐
Oral	☐	☐
Parenteral	☐	☐

T uso sonda

13) Disfagia

	Sim	Não	Resultado:
Clínica	☐	☐	_____
VED	☐	☐	_____
Videofluoroscopia	☐	☐	_____

14) DRGE

	Sim	Não	Resultado:
Clínico	☐	☐	_____
Phmetria	☐	☐	_____
EED	☐	☐	_____

15) Complicações

	Sim	Não	Especificar:
Broncoaspiração	☐	☐	_____
Pneumonia	☐	☐	_____
Sepses	☐	☐	_____
Choque	☐	☐	_____
Complicações traqueostomia	☐	☐	_____
Convulsão	☐	☐	_____
Outros	☐	☐	_____

16) Óbito ☐ Sim ☐ Não17) Causa definida ☐ Sim ☐ Não

Reinternações: 1ª DI DA 2ª DI DA

Diagnósticos:

Diagnósticos:

Evolução:

Evolução: