

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO  
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

ANA CAROLINA MEDEIROS

**Sequência de Robin: uma revisão literária e retrospectiva a respeito das modalidades de tratamento**

BAURU

2021



ANA CAROLINA MEDEIROS

**Sequência de Robin: uma revisão literária e retrospectiva a respeito das modalidades de tratamento**

Dissertação apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências da Reabilitação, na área de concentração Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas.

Orientador: Prof. Dr. Cristiano Tonello

BAURU

2021

Medeiros, Ana Carolina

Sequência de Robin: uma revisão literária e retrospectiva a respeito das modalidades de tratamento / Ana Carolina Medeiros. -- Bauru, 2021.

125 p. : 9il. ; 31 cm.

Dissertação (mestrado) -- Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, ano de defesa.

Orientador: Prof. Dr. Cristiano Tonello

Autorizo, exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial desta dissertação, por processos fotocopiadores e outros meios eletrônicos.

Assinatura:

10/08/2021

Comitê de Ética do HRAC-USP

Protocolo nº: 3.781.838

Data: 18/12/2019

## ERRATA



# FOLHA DE APROVAÇÃO





## DEDICATÓRIA

*Primeiramente a Deus, fonte de vida, esperança, amor e misericórdia, que sempre me guiou, fortaleceu, me deu sabedoria e disciplina ao longo dessa caminhada.*

*A minha família, meus pais Cidinha e Nilton e meu irmão Franklin, que sempre me apoiaram, me incentivaram, torcem, vibram com as minhas vitórias, e por cuidarem dos meus filhos para que eu pudesse cumprir com as atividades.*

*Aos meus filhos, Luiz Felipe e Ana Luiza, a razão da minha vida, que sempre me incentivaram, apoiaram e compreenderam os momentos em que tive que me ausentar.*

*Amo vocês!!*



## **AGRADECIMENTOS**

*Ao Prof. Dr. Cristiano Tonello, pela dedicação, incentivo, competência e por dividir comigo seus conhecimentos e sua grande experiência no tratamento dos pacientes com Sequência de Robin.*

*A todos os membros da equipe do Arquivo do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), que prontamente me ajudaram nas buscas dos prontuários. Sem vocês, este trabalho não seria possível.*

*Aos meus queridos amigos: Carolina Maia, por me ajudar e me apoiar em várias etapas do trabalho, sempre muito prestativa e atenciosa comigo; ao Armando Trettene, pelo apoio, incentivo ao ingressar no Mestrado no HRAC e me ajudar em vários momentos do trabalho, pelo exemplo de amigo e profissional, a Fernanda Ribeiro minha prima, que sempre me incentivou e me ajudou com a prova de proficiência e os temas em Inglês, a Patrícia Mattar e Samara, pelo incentivo, apoio e por me ajudar nos momentos em que mais precisei e ao amigo e companheiro de pesquisa José Carlos Santos, que me ajudou na coleta de dados, tradução dos artigos e interpretação dos achados;*

*A vocês minha eterna gratidão!*

*À Secretaria do Programa de Pós-Graduação do HRAC-USP, em especial à Ana Regina, muito obrigada pelo carinho e atenção.*

*As Profas. Dra. Alessandra Mazzo e Dra. Isabel Cristina Salmen, pelas valiosas contribuições no exame de qualificação para o aprimoramento desta dissertação.*

*Aos componentes da banca examinadora, minha gratidão por aceitarem a participar e pelas grandes contribuições.*



*“Viva a vida quando você a tiver. A vida é um presente maravilhoso - não há nada de pequeno nisso”.*

*Florence Nightingale*



## RESUMO

MEDEIROS AC. Sequência de Robin: uma revisão literária e retrospectiva a respeito das modalidades de tratamento (dissertação). Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2021.

**Introdução:** A Sequência de Robin (SR) é uma condição congênita caracterizada por micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores. Essa condição exige cuidados precoces que se iniciam já nos primeiros dias de vida da criança. Esse trabalho propõe-se a identificar na literatura as modalidades de tratamento para pacientes com SR isolada, e comparar às utilizadas no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP). **Material e Método:** foram analisados os prontuários e os exames diagnósticos de pacientes com SR atendidos no HRAC- USP entre os anos de 2015 a 2019. Escalas de gravidade do comprometimento respiratório e alimentar foram aplicadas além da avaliação dos achados clínicos e à endoscopia das vias aéreas superiores. Em concomitante, uma revisão integrativa nas bases de dados da Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde e da PubMed Central® (PMC), com o critério PICOS (população, intervenção, comparação, resultados e desenho do estudo) foi utilizada para pesquisa, comparando os achados. **Resultados:** foram avaliados 96 prontuários de pacientes com SR isolada, sendo (48,96%) do gênero feminino e (51,04%) masculino, na classificação do tipo de obstrução das vias aéreas superiores encontrou-se o tipo I- (69,3%) e o tipo II- (30,2%), na avaliação da dificuldade respiratória (52,08%) apresentaram intensidade leve, (45,83%) moderada, e (2,08%) grave; e na avaliação respiratória com as dificuldades alimentares em relação ao decúbito, muitos apresentaram Grau I (51,04%), Grau II (43,75%) e a minoria Grau III (5,21%). Os principais motivos da admissão hospitalar foram a disfagia e insuficiência respiratória observados em 93% dos casos. A maioria apresentava fissura palatina, 96%; nos procedimentos associados, (53,13%) receberam aporte nutricional por sonda nasoenteral, (4,17%) por gastrostomia e (42,70%) não realizaram procedimentos associados. Na modalidade de tratamento (92,71%) foram submetidos ao tratamento conservador por intubação nasofaríngea e posição prona, (5,21%) realizaram traqueostomia e (2,08%) haviam realizado glossopexia em outro serviço. Na revisão integrativa da literatura, as buscas promoveram o alcance de 972 artigos, onde 16 pertenciam à Scopus, 453 à PubMed Central® e 503 à LILACS, entre os anos de 2015 a 2019, e destes, 35 se enquadraram nos critérios de inclusão estabelecidos. Eles descreviam as modalidades de tratamento para a SR, onde tivemos uma representação significativa sobre o tratamento cirúrgico da DOM, vários autores descrevem a sua experiência com esta

modalidade de tratamento como uma boa escolha pois corrige a micrognatia e reduz a obstrução das vias aéreas. Apenas 2 estudos relatam suas experiências com a CNF, ou seja, tratamento conservador. **Conclusão:** muito ainda precisa ser compreendido a respeito do tratamento de crianças com SR, embora um grande número de publicações aborde o tema. Na análise dos prontuários do HRAC, 90% das crianças assistidas com SR isolada receberam tratamento conservador. Deve-se considerar, no entanto, que essa modalidade de tratamento foi escolhida possivelmente devido a maioria dos casos apresentar comprometimento leve a moderado segundo as escalas de gravidade. No entanto, quando são avaliados os achados da literatura mundial, encontra-se um cenário em que esses pacientes foram significativamente beneficiados com o tratamento cirúrgico.

**Palavras-chave: Sequência de Robin; Tratamento; Micrognatia; Distração Osteogênica; Apneia do sono**



## ABSTRACT

MEDEIROS AC. Robin sequence: literature and retrospective review of treatment modalities (dissertação). Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2021.

**Introduction:** The Robin Sequence is a congenital condition characterized by micrognathia, glossoptosis, and upper airway obstruction. Due to this condition, children need early care that begins already in the first days of life. Assessing the severity of clinical impairment and determining the best treatment, whether conservative or surgical, is a major challenge. **Objective:** To identify the treatment modalities for patients with isolated MR in literature and compare those used at the Hospital for Rehabilitation of Craniofacial Anomalies of the University of São Paulo (HRAC-USP). **Method:** medical records and diagnostic tests of patients with SR treated at HRAC- USP between 2015 and 2019 were analyzed. Respiratory and feeding impairment severity scales were applied in addition to the evaluation of clinical findings and upper airway endoscopy. An integrative review in the databases of the Latin American and Caribbean Literature on Health Sciences and PubMed Central® (PMC) was done through the PICOS criteria (population, intervention, comparison, results and study design) used to design the research question, comparing the findings. **Results:** 96 medical records of patients with isolated SR were evaluated, (48.96%) females and (51.04%) males, in the classification of the type of upper airway obstruction, type I- (69.3%) and type II- (30.2%), in the assessment of respiratory distress (52.08%) showed mild intensity, (45.83%) moderate, and (2.08%) severe; and in the respiratory evaluation with the feeding difficulties in relation to the decubitus, many presented Grade I (51.04%), much grade II (43.75%) and the Grade III minority (5.21%). Dysphagia and respiratory failure were observed in 93% of the cases. 96% had cleft palate. As for the associated procedures, (53.13%) received nasoenteral feeding tube, (4.17%) gastrostomy and (42.70%) have not been through any associated procedures. In the treatment modality, it was found that (92.71%) were submitted to conservative treatment by nasopharyngeal intubation and prone position, (5.21%) tracheostomy (2.08%) had performed glossopexy in another service. **Conclusion:** There is still much to be discussed regarding the treatment of children with SR, despite the large number of publications about it. The analysis of medical

records showed that 90% of the assisted children with isolated SR received conservative treatment. It is important to consider that this treatment modality was chosen possibly due to most cases presenting mild to moderate impairment according to the severity scales. However, according to literature, there is a scenario in which these patients were significantly benefited from the surgical Treatment.

**Keywords: Robin sequence; Treatment; Micrognathia; Osteogenic distraction; Sleep apnea**

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

### FIGURAS

Figura 1 -	Descrição do processo de busca e de seleção do material da Revisão Integrativa .....	50
Figura 2 -	Fluxograma da análise dos prontuários do HRAC-USP.....	80

### GRÁFICOS

Gráfico 1 -	Resultados da idade de admissão no HRAC-SP .....	81
Gráfico 2 -	Classificação de Sher (1992), Tipos encontrados .....	82
Gráfico 3 -	Resultados da aplicação da Classificação de Souza <i>et al.</i> (2003) para os pacientes do HRAC-USP .....	82
Gráfico 4 -	Resultados da aplicação da Classificação de Cole, Lynch e Slator (2008) para os pacientes do HRAC-USP .....	83
Gráfico 5 -	Motivos da admissão dos pacientes do HRAC-USP .....	84
Gráfico 6 -	Procedimentos associados: SNE, gastrostomia e não realizaram procedimentos associados .....	85
Gráfico 7 -	Tipos de tratamento indicados no HRAC-USP .....	85



## LISTA DE TABELAS

Tabela 1 -	Descrição do processo de busca e de seleção do material da Revisão Integrativa .....	51
Tabela 2 -	Descrição dos artigos segundo Base de dados, periódicos, autoria, ano e país de origem .....	51
Tabela 3 -	Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados e conclusões/ recomendações .....	55



## LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

ALL	Adesão lábio-língua
AOS	Apnéia Obstrutiva do Sono
CNF	Cânula Naso faríngea
CPAP	Pressão aérea positiva contínua
DOM	Distração Osteogênica Mandibular
GP	Glossopexia
HRAC-USP	Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo
PSG	Polissonografia
SR	Sequência de Robin
TQ	Traqueostomia





## SUMÁRIO

1	<b>INTRODUÇÃO.....</b>	29
2	<b>OBJETIVO .....</b>	37
3	<b>MATERIAL E MÉTODO .....</b>	41
4	<b>RESULTADOS .....</b>	49
5	<b>DISCUSSÃO .....</b>	89
6	<b>CONCLUSÃO .....</b>	99
	<b>REFERÊNCIAS .....</b>	103
	<b>APÊNDICE.....</b>	113
	<b>ANEXO .....</b>	117



# *1 Introdução*

---



## 1 INTRODUÇÃO

Os estudos a respeito da Sequência de Robin (SR) tiveram início em 1923, quando o estomatologista francês Pierre Robin, identificou uma tríade de sinais clínicos em um grupo de crianças. O autor verificou que todos os bebês apresentavam micrognatia e obstrução das vias aéreas superiores devido à glossoptose (ROBIN, 1923). Em 1934, Pierre Robin, incluiu a fissura de palato como sendo uma das características desta sequência, completando, assim, a tríade clássica apresentada pelos pacientes, que é composta por: micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores com desconforto respiratório (ROBIN, 1934).

A SR é uma condição congênita cuja prevalência varia entre 1:2000 a 1:30000 (PASQUO *et al.*, 2017). Essa ampla variabilidade deve-se a estudos feitos em diferentes populações. A maior taxa de incidência é encontrada nos Estados Unidos da América: 1 caso a cada 3120 nascidos vivos (CÔTÉ *et al.*, 2015); essa taxa diminui em países como Alemanha, 1 em cada 8060 nascidos vivos (VATLACH; MAAS; POETS, 2014); Austrália, 1 em cada 8850 (SHEFFIELD *et al.*, 1987); Dinamarca e Itália, com 1 em cada 14000 nascidos vivos (MILAN *et al.*, 1994; PRINTZLAU; ANDERSEN, 2004).

A SR é classificada, segundo Cohen (1976) em três grupos. No Grupo I – SR sindrômica (SRS) os sintomas são mais nítidos, podendo acarretar no envolvimento sistêmico. Nesse grupo, a SR ocorre em associação com uma síndrome conhecida, como, por exemplo, a síndrome de Stickler, síndrome de Treacher Collins e Síndrome Velocardiofacial; Grupo II – SR associada a outras anomalias: quando a SR se apresenta concomitantemente a uma ou mais anomalias que não correspondem a uma síndrome específica; Grupo III – SR não sindrômica: isolada (SRNS: SRI) ocorre sem associação e outras malformações ou síndromes, ela ocorre em 20%-40% dos casos (BASART *et al.*, 2017; GIUDICE *et al.*, 2018). Breugem e colaboradores (2016) entraram em um consenso e descreveram a SR como uma condição isolada ou como parte de uma síndrome ou transtorno, em que o diagnóstico deve ser feito individualmente para cada Recém-Nascido (RN).

O evento patogênico inicial que leva ao desenvolvimento da SR é desconhecido (EVANS *et al.*, 2011). No entanto, uma das hipóteses mais aceitas para essa tríade de sinais indica que a micrognatia pode ser considerada o defeito primário

da cascata, causando como eventos posteriores o mal posicionamento da língua e a obstrução das vias aéreas (GANGOPADHYAY *et al.*, 2012). Primeiramente, ocorre falha no crescimento mandibular inferior, a mandíbula é o suporte esquelético primário para a posição da língua e, essa falha de crescimento, provoca o deslocamento posterior da língua (retração da língua), acarretando obstrução das vias aéreas. A fissura de palato ocorre quando as placas palatinas são impedidas pela língua de descer e de se fundir para formar o palato secundário (FLORES *et al.*, 2014).

Uma segunda hipótese para a sequência de eventos que levam à SR refere que o evento primário é a fissura de palato e não a micrognatia, uma vez que esse tipo de fissura pode induzir um atraso na morfogênese da musculatura envolvida na deglutição e mastigação e, talvez, isto poderia alterar o crescimento do corpo mandibular, resultado na SR (COHEN *et al.*, 1994; MARQUES *et al.*, 2005). Essa hipótese é questionável, uma vez que a fissura de palato não é considerada, por alguns pesquisadores, uma característica clínica obrigatória para o diagnóstico da SR (SATO *et al.*, 2007).

De acordo com a literatura, a micrognatia está presente em aproximadamente 90% dos casos e é a principal característica dos pacientes com SR (SATO *et al.*, 2007; BREUGEM *et al.*, 2016). A glossoptose se apresenta em aproximadamente 70 a 85% dos casos e é considerada uma alteração resultante da presença da micrognatia associada à fissura, que juntas poderiam ocasionar um defeito no processo de sucção/deglutição fetal. Essa condição, no período pós-natal, pode levar a uma terceira característica dos pacientes com SR: a obstrução respiratória (SATO *et al.*, 2007). A fissura de palato pode estar presente, mas não é uma característica obrigatória nos pacientes com SR; quando presente, pode apresentar o formato de “U” ou “V”, sendo o primeiro o mais frequente (CAYRES, 2012; BREUGEM *et al.*, 2016).

Além das anomalias clássicas comumente presentes nos pacientes com SR, eles podem apresentar alterações sistêmicas, como alterações de audição e alterações na morfologia nasal e da orofaringe (SATO *et al.*, 2007; GUPTA *et al.*, 2011). A obstrução respiratória presente nesses indivíduos pode ser traduzida pela alta prevalência de Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono. Cerca de 85% dos indivíduos com idade inferior a um ano apresentam a síndrome, sendo mais grave quanto mais jovem for a criança (ANDERSON *et al.*, 2011). O desconforto respiratório, externado por pacientes com SR, é um importante fator a ser avaliado, pois resulta

em implicações clínicas. Os sinais de obstruções intermitentes das vias aéreas ocorrem, com maior frequência, quando a criança está dormindo, por essa razão, estudos da qualidade do sono são recomendados (BREUGEM *et al.*, 2016).

Devido ao fato de as crianças com SR apresentarem problemas alimentares e respiratórios de gravidade variável, que se iniciam imediatamente após o nascimento, há uma ampla taxa de mortalidade desses casos, que na literatura internacional varia de 2,5% a 30%, sendo no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC-USP) de 5% (MARQUES; SALMEN, 2012).

Os pacientes com SR necessitam, na maioria das vezes, de um tratamento multidisciplinar (FLORES *et al.*, 2014). A prioridade no tratamento da SR deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas, o mais precocemente possível; sem o tratamento adequado, podem ocorrer crises recorrentes de hipóxia que podem causar dano cerebral (COSTA *et al.*, 2016). As dificuldades alimentares são geralmente consequentes da dificuldade respiratória, assim, o alívio da obstrução respiratória pode levar à rápida melhora das condições nutricionais, do crescimento e do desenvolvimento (MARQUES *et al.*, 2005).

Souza e colaboradores (2003) classificou as manifestações clínicas em: Leve – pequena dificuldade respiratória sem retração intercostal ou de fúrcula, saturação de oxigênio aferida com oxímetro de pulso contínuo, superior a 90% e pouca dificuldade alimentar; Moderada – retração intercostal ou de fúrcula sem cianose, apneia ou palidez, saturação maior que 90% e dificuldade alimentar importante, com necessidade de sonda; e Severa – crises de cianose, apneia ou palidez, saturação menor que 90%, com relevante dificuldade alimentar.

A gravidade clínica desses sintomas pode ser quantificada por meio de algumas classificações existentes na literatura. Isso é particularmente importante, pois permite classificar, a partir de dados clínicos, o comprometimento da criança e levar à orientação da melhor conduta terapêutica. A classificação de Cole, Lynch e Slator (2008) inclui dificuldades alimentares. Esta escala possui três níveis de gravidade: Grau 1: sem problemas respiratórios em posição supina; Grau 2: evidência de obstrução suave intermitente quando em posição supina e alimentação precipitando o desconforto respiratório; Grau 3: desconforto respiratório moderado para severo quando em posição supina, impossibilitando a alimentação via oral.

A micrognatia é o primeiro evento que serve como critério diagnóstico da seqüência, tendo inúmeras formas de mensurá-la. No entanto, a maioria delas de

forma imprecisa, surgindo a necessidade de uma avaliação de mais fácil reprodução, simples e objetiva (SHER, 1992). Nesse sentido, a avaliação da glossoptose (consequência da micrognatia), por meio da endoscopia de vias aéreas superiores, é uma ferramenta muito útil na determinação do comprometimento da via aérea decorrente do retro posicionamento da língua. Além disso, a avaliação endoscópica das vias aéreas superiores consiste em uma ferramenta muito importante na triagem de lesões concomitantes associadas à glossoptose, o que pode influenciar o resultado terapêutico do indivíduo com micrognatia.

Sher (1992) utilizou endoscopia de vias aéreas superiores em uma população de indivíduos com anormalidades craniofaciais e com apneia obstrutiva do sono a fim de identificar o sítio e mecanismo de obstrução. Quatro diferentes mecanismos foram descritos em indivíduos com anomalias craniofaciais, incluindo SR:

Tipo 1: a obstrução consiste no movimento posterior do dorso da língua em direção à parede posterior da faringe, de modo que a maioria das obstruções são anteroposteriores.

Tipo 2: a língua move-se posteriormente, mas em vez de entrar em contato com a parede posterior da faringe, a língua comprime o palato mole ou a fissura de palato posteriormente contra a parede posterior da faringe, de modo que ocorre a junção da língua, do véu palatino e da parede posterior da faringe na porção superior da orofaringe.

Tipo 3: as paredes laterais da faringe movem medialmente, opondo-se uma em relação a outra.

Tipo 4: a faringe contrai em círculo ou de forma de um esfíncter com movimentos ocorrendo em todas as direções, de forma concêntrica.

A heterogeneidade das manifestações clínicas acerca do tipo 1 da classificação de Sher (1992) fez com que De Souza *et al.* (2003) subdivida-se essa classificação em 3 tipos, de acordo com a intensidade da glossoptose. Sendo dita leve, quando a parte posterior da língua não toca a parede posterior da faringe; moderada, a região posterior da língua toca a parede posterior da faringe, mas não pressiona; e, severa, a parede posterior da língua pressiona a faringe.

Vários protocolos de tratamento são usados em crianças com SR, a depender da gravidade dos sintomas. A conduta conservadora, isto é, o posicionamento de prona ou lateral, pode ser suficiente para resolver dificuldades nas



vias aéreas e na alimentação, na grande maioria dos casos. Existem outras opções de tratamento, tais como: pressão aérea positiva contínua (CPAP), colocação de cânula nasofaríngea (CNF) e intervenções cirúrgicas. Dentre as opções cirúrgicas, tem-se a glossopexia (GP), distração osteogênica mandibular (DOM) e traqueostomia (TQ). A escolha dentre os vários esquemas terapêuticos depende muito da gravidade e durabilidade dos sintomas, assim como do risco que o método pode desencadear. Dessa forma, cada modalidade de tratamento tem benefícios e riscos e uma seleção cuidadosa é essencial (ABEL *et al.*, 2012).

Dentre as modalidades de tratamento não invasivo, encontra-se o tratamento postural. Nesse método, a criança normalmente é colocada em posição prona (decúbito ventral), em que o corpo fica deitado com a face voltada para baixo. Essa posição permite melhora da criança quanto à habilidade de coordenar os movimentos da língua e mandíbula, porém, o método apresenta benefícios para pacientes com obstrução respiratória e dificuldade alimentar leve. Além disso, esses benefícios são a curto prazo, não garantindo uma melhora definitiva para a obstrução respiratória nos casos moderados e severos (MARQUES *et al.*, 2005).

A CNF é considerada um tratamento conservador nos pacientes com SR e é uma modalidade de tratamento defendida por diversos autores devido a sua simplicidade (FREEMAN; MANNERS, 1980). Nesse método é inserida uma cânula de intubação orotraqueal de silicone (leitosa), que é introduzida pela narina até atingir a faringe (MARQUES *et al.*, 2005).

Muitos serviços de referência adotam essa modalidade de tratamento, pois observaram em seus protocolos de atendimento aos indivíduos com SR uma melhora significativa das dificuldades respiratórias e alimentares, necessitando de menor tempo de internação e apresentando baixa morbimortalidade no primeiro ano de vida, evitando assim procedimentos cirúrgicos na primeira infância (SALMEN, 2015).

A GP consiste em uma modalidade cirúrgica, em que a língua é fixada ou aderida ao lábio inferior e na mandíbula. É indicada quando o paciente não apresenta melhora após a utilização da CNF (ARGAMASO, 1992). Retirada dos protocolos de tratamento de diferentes centros nos últimos anos, a glossopexia ou adesão lábio-língua (ALL) tem ganhado espaço novamente quando se discute as opções de tratamento para SR, pois tem sido revisitada por importantes cirurgiões e pesquisadores (ROGERS *et al.*, 2011).

A TQ é outra técnica cirúrgica utilizada em pacientes com SR e essa só é indicada em pacientes que não obtiveram melhora com outras modalidades de tratamento. O tratamento apresenta diferentes limitações ao paciente, especialmente às crianças, além disso, apresenta alto custo devido aos cuidados recorrentes e necessidade de trocas e de visitas regulares ao médico (RUNYAN *et al.*, 2018). (DAMKE *et al.*, 2008).

A DOM é um procedimento que tem ganhado espaço no que diz respeito ao tratamento de pacientes com SR. Nesse procedimento cirúrgico é colocado um distrator na mandíbula, comumente no corpo mandibular, que auxilia na anteriorização da mandíbula e, conseqüentemente, da língua, permitindo melhora na passagem do ar (TONELLO *et al.* 2017, ALONSO *et al.* 2018, MARQUES *et al.*, 2005; COSTA *et al.*, 2016). O procedimento é relativamente novo quando comparado com TQ e GP, (CÔTÉ *et al.*, 2015), mas, segundo Paes e colaboradores (2014), a técnica apresenta como benefícios ser mais eficaz do que a GT na retomada da alimentação. Não há necessidade de uma segunda intervenção e, também, há menos formação de cicatriz. Além disso, causa melhora significativa no padrão respiratório dos pacientes com SR (TOMÁZ *et al.*, 2017). Uma desvantagem é que, por ser um procedimento altamente especializado, exige-se uma equipe preparada e há o alto custo do aparelho (SCOTT; MADER, 2014).

Em virtude da grande quantidade de tratamentos sugeridos na literatura para pacientes com SR, este estudo se propõe a compreender o perfil de comprometimento clínico e as opções de tratamento mais frequentemente utilizadas em um hospital referência na assistência de pacientes com SR comparando-os com os achados da literatura.

Em razão de o HRAC-USP ser um centro de referência mundial, no que diz respeito a anomalias craniofaciais e síndromes relacionadas, o entendimento sobre a modalidade mais praticada no hospital nos faz verificar se ele acompanha as mudanças de tratamento que vem ocorrendo ao longo do tempo e se há necessidade de alterações em relação a sua conduta diante desses casos.

## *2 Objetivo*

---



## **2 OBJETIVO**

### **Objetivo Geral**

- Identificar na literatura as modalidades de tratamento para pacientes com SR isolada, e comparar às utilizadas no HRAC-USP.

### **Objetivos Específicos**

- Avaliar a apresentação clínica e as indicações de tratamento para pacientes com SR isolada apresentadas pela literatura comparativamente às opções terapêuticas empregadas em um hospital referência na assistência de pacientes com essa condição.
- Avaliar o comprometimento clínico desses pacientes, utilizando classificações de gravidade já consagradas na literatura.



# *3 Material e Método*

---





### 3 MATERIAL E MÉTODO

Trata-se de um estudo retrospectivo, observacional, descritivo e transversal, que se baseia na comparação dos resultados da avaliação retrospectiva das indicações de tratamento e apresentação clínica de indivíduos com SR isolada, após o tratamento escolhido, assistidos em um hospital público, com os dados obtidos na revisão de literatura.

A pesquisa se iniciou após a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo seres humanos da Instituição, por meio do Parecer: 3.781.838, de 18 de dezembro de 2019. (Anexo- A).

O estudo foi desenvolvido no HRAC-USP. Trata-se de um hospital público e terciário, referência no atendimento de pacientes com anomalias craniofaciais e síndromes relacionadas.

#### Desenho do Estudo

O estudo foi realizado em duas etapas, sendo a primeira delas, uma revisão integrativa a respeito das modalidades de tratamento empregadas na SR encontradas na literatura. Na segunda parte foi realizado um estudo retrospectivo, em que se analisou prontuários médicos arquivados no HRAC-USP, observando o tratamento utilizado para a SR isolada, no período entre 2015 e 2019, coincidente com o intervalo de tempo de artigos avaliados na primeira etapa do trabalho.

#### Revisão Integrativa

Foram incluídos, na revisão de literatura, pesquisas a respeito das diferentes opções terapêuticas aplicadas em pacientes com SR isolada a partir de buscas em banco de dados da PubMed Central® (PMC), da Scopus e LILACS.

Para a realização da revisão, elegeu-se a proposta do Instituto Joanna Briggs (JBI). O JBI é um órgão internacional de investigação sem fins lucrativos, que faz parte da *School of Translational Science of Faculty of Health Sciences, University of Adelaide*, no sul da Austrália. Atualmente, é reconhecido internacionalmente como líder em pesquisa e em desenvolvimento em Saúde Baseada em Evidências e colabora com 77 entidades em todo o mundo (Europa, Ásia, América, Austrália e Pacífico).

O instituto e as suas entidades colaboradoras difundem e apoiam a síntese, a transferência e a utilização de evidências científicas através da identificação de práticas de saúde exequíveis, caracterizadas por viabilidade, adequação, significância e eficácia, visando a auxiliar a melhoria dos resultados de saúde em nível mundial (THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE, 2014).

Neste estudo, utilizou-se uma *Scoping Review* da JBI (THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE, 2014). Esse método é destinado a mapear as principais evidências científicas e conceitos que sustentam uma área de pesquisa, bem como esclarecer as definições de trabalho e/ou limites conceituais de um tópico (THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE, 2014).

A revisão inicia-se com a formulação da pergunta de pesquisa, a partir da qual são definidos os objetivos e toda a estrutura da revisão. Essa etapa é considerada por muitos autores como a mais importante, uma vez que proporciona direção para a execução das outras etapas relativas ao processo da revisão. Essa fase inclui a definição dos participantes, intervenções e resultados a serem avaliados, podendo ser específica ou abrangente. Alguns itens são fundamentais para elaboração da pergunta de investigação: os participantes, a intervenção, a intervenção de comparação (se aplicável) e os resultados.

Para construção da pergunta de pesquisa, foi utilizada a estratégia PICO. Trata-se de uma estratégia que direciona a questão do estudo e a construção da pergunta para a busca bibliográfica de evidências, sendo derivada do acrônimo População, Intervenção, Comparação e “*Outcomes*” (desfecho) (SACKETT et al., 1997).

Nas pesquisas qualitativas, um acrônimo específico (PICo) identifica os principais aspectos populacionais, os fenômenos de interesse e do contexto, em que P corresponde aos Participantes, I ao fenômeno de Interesse e Co ao Contexto do estudo (THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE, 2014). Esses itens auxiliaram, portanto, nos critérios para a seleção de estudos da revisão e os tipos de estudos relevantes para responder à pergunta.

Dessa forma, foram definidos para os estudos quantitativos:

P (População)

I (Intervenções)

C (Comparação)

O (Resultados)

Para construir a questão de pesquisa, foi adotado os seguintes critérios de inclusão: (i) População: pacientes com SR isolada de todas as etnias; (ii) Intervenção: pacientes submetidos a qualquer modalidade terapêutica; (iii) Comparação: verificar os benefícios das técnicas, comparando com os achados na literatura a respeito do tema; (iv) Resultados/Desfechos: frequência da utilização de cada técnica cirúrgica estudada e melhora nas condições de vida e respiratórias dos pacientes; (v) Design do estudo: estudos de caso-controle, coorte, longitudinais e transversais.

Dessa forma, essa estratégia permitiu formular a seguinte questão norteadora:

### **Qual é a melhor modalidade de tratamento para pacientes com Sequência de Robin- isolada?**

Os descritores utilizados nas bases de dados foram: *Pierre Robin sequence, Robin sequence, Treatment, nasopharyngeal intubation, prone position, Osteogenesis, Distraction, Bone Lengthening*, na língua portuguesa do Brasil, inglesa e espanhola. A busca, nas bases, foi realizada no dia 18/02/2020.

**Pubmed:** Search (((treatment) OR (((((((((((tongue lip adhesion) OR nasopharyngeal intubation) OR "Prone Position"[Mesh]) OR Prone Position) OR Intubation Intratracheal) OR "Intubation, Intratracheal"[Mesh]) OR Tracheostomy) OR "Tracheostomy"[Mesh]) OR Bone Lengthening) OR "Bone Lengthening"[Mesh]) OR Osteogenesis Distraction) OR "Osteogenesis, Distraction"[Mesh])) AND (((((Glossoptosis) OR "Glossoptosis"[Mesh]) OR Micrognathism) OR "Micrognathism"[Mesh]) OR Airway Obstruction) OR "Airway Obstruction"[Mesh])) AND (((Pierre Robin sequence OR Robin sequence)) OR Pierre Robin Syndrome) OR "Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) Sort by: Best Match.

**Scopus:** ( ( TITLE-ABS-KEY ( treatment ) OR TITLE-ABS-KEY ( tongue AND lip AND adhesion ) OR TITLE-ABS-KEY ( nasopharyngeal AND intubation ) OR TITLE-ABS-KEY ( prone AND position ) OR TITLE-ABS-KEY ( intubation AND intratracheal ) OR TITLE-ABS-KEY ( tracheostomy ) OR TITLE-ABS-KEY ( bone AND lengthening ) OR TITLE-ABS-KEY ( osteogenesis AND distraction ) ) ) AND ( ( TITLE-ABS-KEY ( glossoptosis ) OR TITLE-ABS-KEY ( micrognathism ) OR TITLE-ABS-KEY ( airway AND obstruction ) ) ) AND ( ( TITLE-ABS-KEY ( pierre AND robin

AND sequence ) OR TITLE-ABS-KEY ( robin AND sequence ) OR TITLE-ABS-KEY ( pierre AND robin AND syndrome ) ) ).

**Lilacs:** Treatment OR Tratamento OR Osteogênese por Distração OR Alongamento Ósseo OR Traqueostomia OR Intubação Intratraqueal [Palavras] and Síndrome de Pierre Robin OR sequencia de pierre robin [Palavras] and Obstrução das Vias Respiratórias OR Micrognatismo OR Micrognatia OR Glossoptose [Palavras]

### **Critérios de Elegibilidade da Primeira parte:**

#### **Critérios de Inclusão**

Artigos que atendiam o critério PICOS pré-estabelecido, primeiramente sem data de publicação e em seguida, entre janeiro de 2015 a dezembro de 2019, em língua inglesa, portuguesa e espanhola e versão completa.

#### **Critérios de Exclusão**

Não foram aceitos os trabalhos que apresentaram alguma das seguintes características: (i) pacientes com SR sindrômica; (ii) estudos que não classificavam a SR em sindrômica e não sindrômica; (iii) artigos com enfoque genético; (iv) estudos em linguagem diferente das citadas no critério de inclusão; (v) estudos de caso, revisões de literatura e opiniões pessoais.

#### **Seleção do Estudo**

Para seleção dos artigos da revisão integrativa, a análise foi realizada em duas etapas. Na primeira fase, foram analisados os títulos e os resumos e selecionados aqueles que, aparentemente, apresentavam os critérios de inclusão. Na segunda fase, foi realizada a leitura dos textos completos, excluindo-se aqueles que não estavam de acordo com os critérios de inclusão.

#### **Revisão Retrospectiva**

A pesquisa retrospectiva foi desenvolvida no HRAC. Realizou-se uma revisão dos registros clínicos de indivíduos diagnosticados com SR isolada no momento da admissão hospitalar. Foram utilizadas as classificações das

manifestações clínicas consagradas na literatura relativas à dificuldade respiratória, intensidade da glossoptose e às dificuldades alimentares (SOUZA et al., 2003, COLE; LYNCH; SLATOR, 2008;).

Souza e colaboradores (2003) classificou as manifestações clínicas em:

- Leve: pequena dificuldade respiratória sem retração intercostal ou de fúrcula, saturação de oxigênio aferida com oxímetro de pulso contínuo, superior a 90% e pouca dificuldade alimentar;
- Moderada: retração intercostal ou de fúrcula sem cianose, apneia ou palidez, saturação maior que 90% e dificuldade alimentar importante, com necessidade de sonda; e
- Severa: crises de cianose, apneia ou palidez, saturação menor que 90%, com relevante dificuldade alimentar.

Na classificação de Cole, Lynch e Slator (2008) inclui dificuldades alimentares. Esta escala possui três níveis de gravidade:

- Grau 1: sem problemas respiratórios em posição supina;
- Grau 2: evidência de obstrução suave intermitente quando em posição supina e alimentação precipitando o desconforto respiratório;
- Grau 3: desconforto respiratório moderado para severo quando em posição supina, impossibilitando a alimentação via oral.

Os registros fotográficos, vídeos e imagens com seus respectivos laudos médicos, além dos registros clínicos dos respectivos indivíduos participantes da pesquisa foram selecionados, no acervo do hospital.

Para seleção dos pacientes, foi feito um levantamento junto ao Centro de Processamento de Dados (CPD-HRAC) de todos os pacientes submetidos a todas as modalidades de tratamento da SR isolada (DOM; TQ; GP; e CNF).

O instrumento para a coleta de dados (Apêndice 1), foi elaborado utilizando o software EPI INFO 7 versão 7.2.4.0 para o sistema operacional Windows. Este formulário foi elaborado incluindo critérios para a classificação clínica dos pacientes e utilizou-se das classificações de Sher (1992), Cole et. al (2008) e de Sousa et. al (2003), por abordarem aspectos fundamentais do quadro clínico dos pacientes com

SR e por serem amplamente utilizadas em outros trabalhos, resultando em uma uniformização da classificação.

Os dados coletados incluem a data de nascimento, idade no período do tratamento, sexo, a modalidade de tratamento da SR isolada, motivo da internação, presença de fissura palatina, principais motivos para a internação hospitalar, procedimentos associados, exames complementares- Nasofaringoscopia, e as classificações de Sher (1992), Cole et. al (2008) e de Sousa et. al (2003).

Todos os dados foram coletados e analisados utilizando os programas EPI INFO 7 versão 7.2.4.0 e Microsoft Excel versão 16.0.

### **Critérios de Elegibilidade da segunda Parte:**

#### **Critérios de Inclusão**

Todos os indivíduos com tratamento clínico de SR isolada que foram assistidos no HRAC-USP; no período de janeiro de 2015 a dezembro de 2019.

#### **Critérios de Exclusão**

Pacientes com SR sindrômica.



# *4 Resultados*

---





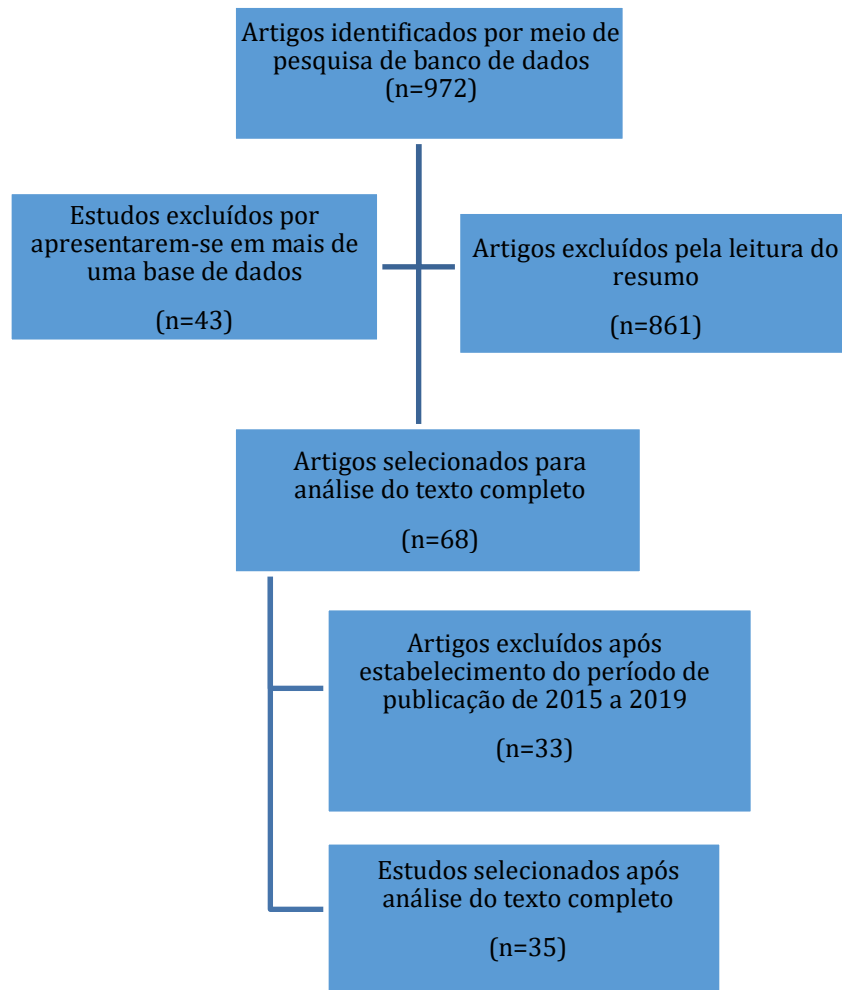
## 4 RESULTADOS

Os dados dos estudos foram analisados com auxílio de um instrumento construído pelos pesquisadores, conforme orientações do Joanna Briggs Institute (THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE, 2014), o qual contemplava título do estudo, autoria, periódico, ano de publicação, local do estudo (país), objetivos da pesquisa, detalhamento metodológico, detalhamento amostral, principais resultados e conclusões encontradas.

Na análise crítica dos artigos selecionados, foi ainda realizada a análise do delineamento da pesquisa (POLIT; BECK, 2011).

Na primeira parte da pesquisa, as buscas promoveram o alcance de 972 artigos, onde 16 pertenciam à Scopus, 453 à PubMed Central® e 503 à LILACS. Observou-se 43 duplicatas e 861 exclusões por não atenderem os critérios de inclusão, restando, assim, 68 artigos que foram lidos na íntegra.

Os 68 artigos estavam localizados entre os anos de 1976 a 2019, a partir desse momento, foram selecionados os publicados entre os anos de 2015 a 2019, restando, assim, 35 artigos. Sendo assim, na figura 1 descreve-se os resultados da busca de dados da Revisão Integrativa.



**Figura 1** - Descrição do processo de busca e de seleção do material da Revisão Integrativa.

Na **Tabela 1**, observa-se o detalhamento da busca nas bases de dados com a descrição das bases utilizadas no estudo, os achados, os excluídos e quais permaneceram.

**Tabela 1** - Descrição do processo de busca e de seleção do material da Revisão Integrativa.

Base de dados	Artigos encontrados	Estudos excluídos por apresentarem-se em mais de uma base de dados	Estudos inclusos após leitura dos títulos e resumos	Estudos selecionados após análise de texto completo
PUBMED	453	399	54	28
Lilacs	16	12	4	0
Scopus	503	493	10	7
Número de estudos incluídos no trabalho	972	904	111	35

Na **Tabela 2**, encontramos a descrição dos 35 artigos evidenciando qual foi a base de dados, em qual periódico foi publicado, o autor, ano de publicação e país de origem.

**Tabela 2-** Descrição dos artigos segundo Base de dados, periódicos, autoria, ano e país de origem **(continua)**

Artigo	Base de dados	Periódico	Autoria/ Ano	País de origem
1. An Algorithm for Airway Management in Patients With Pierre Robin Sequence	PubMed	The Journal of Craniofacial Surgery	HICKS, K. E., BILLINGS, K. R., PURNELL, C. A., et al. 2018	Estados Unidos Chicago
2. Airway and Feeding Outcomes of Mandibular Distraction, Tongue-Lip Adhesion, and Conservative Management in Pierre Robin Sequence: A prospective study	PubMed	Plast Reconstr Surg	KHANSA, I., HALL, C., MADHOUN, L. et al. 2017.	Estados Unidos
3. Management of Airway Obstruction in Infants With Pierre Robin Sequence	PubMed	Plast Reconstr Surg Glob Open.	RUNYAN, C.M., URIBE-RIVERA, A., TORR, S. et al. 2018	Estados Unidos Chicago.
4. The effect of mandibular distraction osteogenesis on airway obstruction and polysomnographic parameters in children with Robin Sequence	PubMed	Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery	COSTA, A., MANICA, D., SCHWEIGER, C., et al.	Porto Alegre, Brasil
5. Evaluation of the efficacy of tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence	PubMed	Journal of Craniofacial Surgery	Broucqsaault, H., Lamblin, M-D., Hosana, D. Fayoux, P. 2018.	França
6. Current Trends in Surgical Airway Management of Neonates with Robin Sequence	PubMed	Plast Reconstr Surg Glob Open	FAN, K. L., MANDELBAUM, M., BURO, J., et al. 2018	Estados Unidos Washington DC

**Tabela 2-** Descrição dos artigos segundo Base de dados, periódicos, autoria, ano e país de origem (continua)

Artigo	Base de dados	Periódico	Autoria/ Ano	País de origem
7. Assessment of Health-Related Quality of Life in Robin Sequence: A Comparison of Mandibular Distraction Osteogenesis and Tongue-Lip Adhesion	PubMed	Plast Reconstr Surg	LOGJES, R., MERMANS, J., PAES, E. et al.	Holanda
8. A Quantitative Analysis of Weight Gain Following Mandibular Distraction Osteogenesis in Robin Sequence	PubMed	Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery.	GARY, C., MARCZEWSKI, S., VITAGLIANO, P., et al. 2018.	USA, Connecticut
9. Predictors of Failure in Infant Mandibular Distraction Osteogenesis.	PubMed	Journal of Oral and Maxillofacial Surgery	HAMMOUDEB, J., FAHRADYAN., A., BRADY, C., et al. 2018.	California, EUA
10. Continuous Positive Airway Pressure for Upper Airway Obstruction in Infants with Pierre Robin Sequence.	PubMed	Plast Reconstr Surg.	AMADDEO, A., ABADIE, V., CHALOUHI, C. et al. 2016	França - Paris
11. A Simple Mandibular Distraction Protocol to Avoid Tracheostomy in Patients With Pierre Robin Sequence	PubMed	The Cleft Palate-Craniofacial Journal	CHING, J., DAGGETT., J., ALVAREZ, S., et al. 2017.	Estados Unidos
12. Reformatted 3D airway imaging in patients with airway obstruction and micrognathia.	PubMed	J Craniomaxillofac Surg.	HENRY, C.R., DENNY, A.D. 2015	Estados Unidos
13. Upper Airway Computed Tomography Measures and Receipt of Tracheotomy in Infants With Robin Sequence.	PubMed	JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.	LEE, V.S. , EVANS, K. N. , PEREZ, F.A. , et. all 2016	Estados Unidos Washington
14. Does Mandibular Distraction Vector Influence Airway Volumes and Outcome?	PubMed	Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery	ZELLNER, E., MHLABA., J., REID, R., et al. 2017,.	EUA
15. Airway management for glossopexy in infants with micrognathia and obstructive breathing.	PubMed	J Clin Anesth	MORIMOTO, Y., OHYAMAGUCHI, A., INOUE, M. et al. 2017.	Japão
16. Mandibular Distraction Osteogenesis in Low-Weight Neonates with Robin Sequence: Is It Safe?	PubMed	Plastic and Reconstructive Surgery.	TAHIRI, Y., GREATHOUSE., T., THOLPADY, S., et al. 2015	Estados Unidos
17. Effectiveness of Tongue-lip Adhesion for Obstructive Sleep Apnea in Infants With Robin Sequence Measured by Polysomnography.	PubMed	Cleft Palate Craniofac J.	RESNICK, C. M., DENTINO, K., KATZ, E. et. al. 2016	Massachusetts - Boston
18. Surgical versus nonsurgical interventions to relieve upper airway obstruction in children with Pierre Robin sequence.	PubMed	Canadian Respiratory Journal	KAM, K., MCCAY, M., MACLEAN, J., et al. 2015.	Canadá

**Tabela 2-** Descrição dos artigos segundo Base de dados, periódicos, autoria, ano e país de origem  
(continua)

Artigo	Base de dados	Periódico	Autoria/ Ano	País de origem
19. A comparison of airway interventions and gastrostomy tube placement in infants with Robin sequence.	PubMed	Int J Oral Maxillofac Surg.	EL GHOUL, K., CALABRESE, C.E., KOUDSTAAL, M. J. et. al. 2020	Massachusetts – Boston.
20. Mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence: application of a new internal single-stage resorbable device.	PubMed	Plastic and Reconstructive Surgery	BURTEIN, F., WILLIAMS, J. 2005	EUA
21. Surgical Management and Outcomes of Pierre Robin Sequence: A Comparison of Mandibular Distraction Osteogenesis and Tongue-Lip Adhesion.	PubMed	Plast Reconstr Surg	ZHANG, R. S., HOPPE, I. C., TAYLOR, J. A. et. al. 2018.	Filadélfia, Pensilvânia
22. Non-surgical and surgical interventions for airway obstruction in children with Robin Sequence.	PubMed	J Craniomaxillofac Surg.	VAN LIESHOUT, M. J., JOOSTEN, K. F., MATHIJSEN, I. M. et. al. 2016.	Roterdã, Holanda
23. Does Mandibular Distraction Change the Laryngoscopy Grade in Infants With Robin Sequence?	Scopus	J Oral Maxillofac Surg	HEFFERNAN, C.B., CALABRESE, C.E., RESNICK, C.M. 2019.	Boston, Massachusetts
24. A generalized multistage approach to oral and nasal intubation in infants with Pierre Robin sequence: A retrospective review.	PubMed	Paediatr Anaesth.	TEMPLETON, T. W., GOENAGA-DÍAZ, E. J., RUNYAN, C. M. et. al. 2018.	Winston Salem, Carolina do Norte – EUA.
25. The Effect of Mandibular Distraction Osteogenesis on Weight Velocity in Infants With Severe Pierre Robin Syndrome.	PubMed	Ear, Nose & Throat Journal	HONG, P., KEARNS, D. 2015	EUA
26. The Effect of Mandibular Distraction Osteogenesis on Weight Velocity in Infants With Severe Pierre Robin Syndrome.	PubMed	The Journal of Craniofacial Surgery	DONGYUAN, L., YIYANG., C., HONGTAO, W., et al. 2018	CHINA
27. Is Tongue-Lip Adhesion or Mandibular Distraction More Effective in Relieving Obstructive Apnea in Infants With Robin Sequence?.	PubMed	J Oral Maxillofac Surg.	RESNICK, C. M., CALABRESE, C. E., SAHDEV, R. et. al. 2019.	Boston, Massachusetts

**Tabela 2-** Descrição dos artigos segundo Base de dados, periódicos, autoria, ano e país de origem (conclusão)

Artigo	Base de dados	Periódico	Autoria/ Ano	País de origem
28. Tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence.	PubMed	J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.	KRISHNA KUMAR, K. S., VYLOPILLI, S., SIVADASAN, A. et. al.	Índia
29. Mandibular Distraction Osteogenesis: Upper Airway Management in Pierre Robin Sequence	PubMed	Eplasty	NEWBURY, P. A., ADAMS, N. S., GIROTTO, J. A. 2015	Michigan, EUA
30. A Standardized Care Pathway following Mandibular Distraction in Infants Less Than 3 Months of Age.	Scopus	Otolaryngology– Head and Neck Surgery.	LEU, G. R., SCOTT, A. R. 2019.	Boston, Massachusetts, USA
31. Distracción mandibular ósea: resultados del postoperatorio inmediato.	Scopus	Rev esp cir oral maxiofac.	MASOT, R. M., -CÁMARA, J. M. O., PLAZA, A. M. et. al. 2018	Granada, Espanha.
32. Tracheostomy in children: a ten-year experience from a tertiary center in southern Brazil	Scopus	B J Otorhinolaryngol	SCHWEIGER, C., MANICA, D., BECKER, C. F. et. al.	Porto Alegre – RS, Brasil
33. Clinical Factors Associated with the NonOperative Airway Management of Patients with Robin Sequence.	Scopus	Archives of Plastic Surgery.	ALBINO, F. P., WOOD, B. C., HAN, K. D. et. al. 2016	Washington – DC, EUA
34. The Surgical Treatment of Robin Sequence.	Scopus	Annals of Plastic Surgery.	GREATHOUSE, S. T., COSTA, M., FERRERA, A. et. al. 2016	Nova Iorque, EUA.
35. Functional outcomes of mandibular distraction for the relief of severe airway obstruction and feeding difficulties in neonates with Pierre Robin sequence.	Scopus	The Turkish Journal of Pediatrics	KONAS, E., ÇALIS, M., BITIK, O. et. al. 2016.	Ankara, Turquia.

E na **Tabela 3**, encontramos a descrição dos 35 artigos evidenciando o desenho do estudo/ nível de evidência, principais resultados e as conclusões e suas recomendações.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
1. An Algorithm for Airway Management in Patients With Pierre Robin Sequence	Estudo retrospectivo, descritivo, qualitativo  Nível VIII de evidência.	Foram analisados 31 recém-nascidos com PRS (12 homens, 19 mulheres) com idade gestacional média de 38,2 semanas. Treze (41,9%) pacientes apresentavam síndrome nomeada, anormalidade cromossômica ou atraso global. Vinte (64,5%) pacientes apresentavam PSG pré-intervenção e apneia obstrutiva grave do sono com índice de apneia-hipopneia (IAH) $\geq$ 10 eventos / hora foi identificada em 19 (95,0%). A osteogênese da distração mandibular foi realizada em 18 (58,1%) pacientes e melhorou o IAH nos PSGs pós-operatórios. A avaliação direta das vias aéreas superiores e inferiores foi realizada em 19 pacientes e 13 (68,4%) apresentaram patologia secundária das vias aéreas. A presença de uma síndrome concomitante foi significativamente associada à necessidade de traqueostomia.	O algoritmo difere dos anteriores, na medida em que se baseia em PSG rigorosa pré e pós-intervenção (inclusive com via aérea nasofaríngea), além de permitir flexibilidade entre as opções de tratamento, dado o cenário clínico de todo o paciente e os achados endoscópicos. Os resultados desses estudos podem ser integrados para estratificar os pacientes naqueles com maior probabilidade de se beneficiar de intervenções conservadoras ou procedimentos cirúrgicos.



**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
2. Airway and Feeding Outcomes of Mandibular Distraction, Tongue-Lip Adhesion, and Conservative Management in Pierre Robin Sequence: A prospective study	Estudo de coorte longitudinal prospectivo  Nível de evidência IV.	<p>Não foram encontradas diferenças entre o diagnóstico síndrome, idade gestacional ou score do APGAR entre os tratamentos.</p> <p>Pacientes tratados com Distração Mandibular Osteogênica foram os que apresentaram o maior índice de apneia-hipopneia, seguida pela adesão lábio-lingual e pelos tratados conservativamente.</p> <p>Pacientes tratados com Distração Mandibular Osteogênica tiveram maior necessidade de alimentação não-oral, mas não houve diferença no percentil dos pesos.</p> <p>Não houve diferença em dias para a extubação, frequência de reintubação, dias para alta e taxa de readmissão entre os grupos tratamentos de forma cirúrgica.</p> <p>A polissonografia revelou melhora mais significativa no índice de apneia-hipopneia nos pacientes tratados com Distração osteogênica mandibular, seguido por adesão lábio-lingual e, por fim, tratamento conservador.</p> <p>Alguns pacientes tiveram apneia obstrutiva do sono residual após o tratamento, mas não houve diferença entre os síndromicos e não-síndromicos.</p> <p>Pacientes síndromicos tiveram maior chance de passar por gastrostomia.</p> <p>Para os pacientes que não necessitaram de gastrostomia, não houve diferença no tempo para alcançar a alimentação oral plena.</p> <p>Não houve diferença no ganho de peso entre os três tratamentos.</p>	<p>Pacientes com vias aéreas estáveis com posicionamento e que estão ganhando peso adequadamente têm evolução satisfatória com o tratamento conservador.</p> <p>A distração mandibular osteogênica alcançou menores índices de apneia-hipopneia do que a adesão lábio-lingual, mas não houve diferença na proporção de pacientes com apneia obstrutiva do sono moderada residual.</p>

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
3. Management of Airway Obstruction in Infants With Pierre Robin Sequence	Estudo retrospectivo, descritivo, qualitativo  Nível de VIII de evidencia	O fator de risco objetivo mais significativo entre os pacientes submetidos à cirurgia foi um estudo pobre do sono pré-intervenção [índice obstrutivo (OI): 42,4 versus 12,9 para o grupo de tratamento conservador]. Apenas 11% dos tratados de forma conservadora apresentaram IO > 20, enquanto 67,5% dos tratados cirurgicamente cumpriram essa medida de gravidade. Naqueles submetidos à cirurgia, a traqueostomia foi associada a comprometimento neurológico e baixo peso ao nascer em comparação com o grupo MDO. Juntamente com o status sindrômico, esses fatores de risco foram úteis na previsão de falha do MDO para evitar traqueostomia subsequente (a sensibilidade e a especificidade do teste foram 64,2% e 100,0%, respectivamente). Não foram detectadas diferenças a longo prazo na fala ou micrognatia entre os três grupos; no entanto, aqueles tratados de forma conservadora ou com MDO melhoraram os resultados de alimentação a longo prazo e obstrução das vias aéreas em comparação com o grupo traqueostomia	O estudo suporta o uso de MDO como uma intervenção cirúrgica eficaz e de primeira linha no tratamento de recém-nascidos com TBAO relacionado à PRS. Considerando sua eficácia, a longo prazo redução de custos em comparação com a traqueostomia, e o melhorado potencial para se alimentar independentemente após a cirurgia, a intervenção cirúrgica com MDO deve ser fortemente considerada quando as medidas conservadoras falharam.  A intervenção cirúrgica para obstrução de vias aéreas baseada na língua relacionada ao PRS deve ser fortemente considerada com OI > 20. A traqueostomia deve ser reservada para pacientes complexos com diagnóstico sindrômico concomitante, comprometimento neurológico e baixo peso ao nascer.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
4. The effect of mandibular distraction osteogenesis on airway obstruction and polysomnographic parameters in children with Robin Sequence	Estudo de coorte longitudinal prospectivo  Nível de evidência IV.	<p>Dos 80 pacientes, 38 foram cumpriram os critérios de inclusão.</p> <p>A avaliação endoscópica mostrou uma melhora estatisticamente significativa e o score da gravidade dos sintomas reduziu no pós-operatório.</p> <p>Os parâmetros polissonográficos apresentaram melhora no índice apneia-hipopneia, no tempo total de sono, na dessaturação mínima de oxigênio e no índice de dessaturação do oxigênio. O índice de saturação da oxihemoglobina não apresentou melhora significativa.</p> <p>Houve correlação significativa entre as escalas endoscópicas e a escala de gravidade dos sintomas no pós-operatório.</p> <p>Os parâmetros da polissonografia não se correlacionaram com nenhuma outra escala</p>	<p>A Distração Osteogênica Mandibular parece ser uma opção cirúrgica efetiva para crianças.</p> <p>Estudos comparativos de diferentes tratamentos devem ser feitos para definir a melhor opção para pacientes com Sequência de Robin</p>

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
5. Evaluation of the efficacy of tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence	Estudo retrospectivo, descritivo, qualitativo  Nível de evidencia: VIII	Não foram observadas complicações intraoperatórias e o pós-operatório imediato, pós-operatória revelou resolução de sinais de dificuldade respiratória em 30 casos, melhora da alimentação em 22 casos e ganho de peso em 20 casos. Monitoramento cardiorrespiratório pós-operatório e gases sanguíneos arteriais demonstrados resolução dos episódios de bradicardia presente antes da operação. O índice de apneia-hipopneia (AHI) diminuiu em todos os pacientes. Oito pacientes (21,6%) apresentaram insuficiência respiratória crônica que requer traqueostomia (n = 5) ou ventilação não invasiva (n = 3). Quatro pacientes (10,8%) nesta série apresentou abertura da sutura, exigindo reoperação. Um paciente desenvolveu um abscesso do queixo que necessitava de drenagem e hemostasia local teve que ser realizada em um caso.	Adesão do lábio-língua melhora a apneia obstrutiva do sono (OSAS) em crianças com grau 3 Pierre Robin sequência com melhores resultados quando a cirurgia é realizada cedo. No entanto, este procedimento garante a correção do OSAS em apenas 1/3 dos pacientes. Na maioria dos outros casos, em vista de correção de gases sanguíneos arteriais e critérios clínicos de resíduos OSAS, a gestão complementar pode não ser necessária, pois sua benefício, neste ambiente temporário, deve ser pesado contra o morbidade dessas alternativas. No entanto, esses tratamentos alternativos devem ser rapidamente propostos após a falha da adesão lábio-língua. Embora a polissonografia não seja essencial para definir o indicação cirúrgica, pode ser útil para avaliação objetiva do resultados. No entanto, este foi um estudo retrospectivo sem controle grupo e um estudo prospectivo sobre uma grande coorte é necessário determinar o benefício real desta técnica cirúrgica e para mais definir claramente suas indicações.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
6. Current Trends in Surgical Airway Management of Neonates with Robin Sequence	Estudo descritivo qualitativo;  Nível VIII de evidências	Foram coletadas cento e cinquenta e uma respostas. A maioria dos entrevistados eram cirurgiões que atuavam na América do Norte (82,8%), em um hospital universitário (81,5%) e haviam concluído uma bolsa de estudos em cirurgia plástica pediátrica ou cirurgia craniofacial (76,2%). Os protocolos pré-operatórios variaram amplamente por anos em treinamento e localização da prática. Embora 78,8% dos entrevistados sempre realizassem laringoscopia direta, apenas 49,7% dos entrevistados obtiveram rotineiramente polissonografia pré-operatória. A osteogênese da distração mandibular foi a intervenção cirúrgica primária das vias aéreas primárias mais comum relatada por 74,2%, com apenas 12,6% utilizando principalmente a adesão língua-lábio. Um pouco menos da metade dos entrevistados já realizou adesão dos lábios da língua. A seleção operatória foi influenciada pela experiência do cirurgião.	Este estudo documenta grandes variações nos protocolos pré-operatório, operatório e pós-operatório para o manejo cirúrgico das vias aéreas de neonatos com sequência de Robin grave. Esses resultados enfatizam a necessidade de adquirir dados mais objetivos, comparar diferentes protocolos e medidas de resultado.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

<b>Artigo</b>	<b>Desenho do estudo/ nível de evidência</b>	<b>Principais resultados</b>	<b>Conclusões/ recomendações</b>
7. Assessment of Health-Related Quality of Life in Robin Sequence: A Comparison of Mandibular Distraction Osteogenesis and Tongue-Lip Adhesion	Estudo retrospectivo Séries de casos  Nível de evidência VI	Os dois tratamentos apresentam melhora em todos os subgrupos (emoção, saúde física, aprendizado e vitalidade) segundo a pontuação no questionário.  A adesão lábio-lingual teve a mediana do score maior do que a DOM.  A comparação dos pacientes com SR síndromica e SR isolada não demonstrou diferenças de score total, contudo, os síndromicos demonstraram uma variação positiva menor do que os com SR isolada após os tratamentos.	A distração osteogênica mandibular e a adesão lábio-lingual apresentaram benefícios na qualidade de vida relacionada com a saúde em pacientes com SR.  Nenhuma diferença significativa foi encontrada entre os tratamentos.  Estudos que avaliem a qualidade de vida em coortes maiores de SR são necessários para definir o melhor tratamento.
8. A Quantitative Analysis of Weight Gain Following Mandibular Distraction Osteogenesis in Robin Sequence.	Estudo retrospectivo Série de casos  Nível de Evidência VI. .	Antes da DOM, 19 dos 22 pacientes mostraram ganho de peso abaixo do esperado e 3 mostraram ganho de peso acima do esperado.  Durante a presença do distrator, 7 apresentaram ganho de peso abaixo do esperado e 15 acima do esperado.  No período da DOM até 6 meses do PO, 4 apresentaram ganho de peso abaixo do esperado e 18 acima do esperado.  Do período da DOM até 12 meses de PO, 1 apresentou ganho de peso abaixo do esperado e 16 acima do esperado.  Paciente com SR síndromica tiveram um ganho de peso menor que os SR isolados.	Distração osteogênica mandibular é uma intervenção cirúrgica eficaz para tratar pacientes que possuem SR e obstrução de vias aéreas superiores. Possui efeitos positivos tanto no ganho de peso, como habilitação da alimentação autônoma e respiração.  Outros estudos são necessários para reforçar o que foi encontrado nesse.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

<b>Artigo</b>	<b>Desenho do estudo/ nível de evidência</b>	<b>Principais resultados</b>	<b>Conclusões/ recomendações</b>
9. Predictors of Failure in Infant Mandibular Distraction Osteogenesis.	Estudo de coorte retrospectivo.  Nível de evidência IV.	Dos 82 pacientes operados, 5 precisaram de traqueostomia e 2 morreram no PO, resultando em uma taxa de sucesso de 91.5%, sendo maior em pacientes com SR isolado e menor em pacientes com SR sindrômico.	A DOM é um método efetivo para tratar obstruções de vias aéreas superiores causadas por micrognatia com altas taxas de sucesso. A maioria dos pacientes apresentaram melhora no índice apneia-hipopneia e evitaram traqueostomias de longa duração. Anomalias do sistema nervoso central afetam negativamente e significativamente o resultado da DOM. O trabalho sugere que se houver uma anomalia do SNC significativa, traqueostomia pode ser uma alternativa melhor, especialmente se o paciente possuir laringomalácia e estiver intubado.
10. Continuous Positive Airway Pressure for Upper Airway Obstruction in Infants with Pierre Robin Sequence.	Retrospectivo, descrito, qualitativo  Nível de evidência: o estudo e os autores do estudo trazem como IV	Durante um período de 1 ano, 44 recém-nascidos com sequência de Pierre Robin foram avaliados no centro de referência antes da idade de 1 mês; sete pacientes (16%) foram atendidos como ambulatoriais e 37 (84%) foram vistos como pacientes internados. Quatro pacientes (9%) necessitaram uma traqueotomia e nove (20 por cento) foram gerenciados com sucesso por pressão positiva contínua não invasiva das vias aéreas, com os 31 restantes (70 por cento) não tiveram grau significativo de obstrução das vias aéreas e sendo gerenciado por posicionamento (posição prona).	A pressão positiva contínua nas vias aéreas representa um tratamento eficaz da obstrução das vias aéreas superiores na sequência de Pierre Robin e pode ser recomendada em pacientes selecionados.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
11. A Simple Mandibular Distraction Protocol to Avoid Tracheostomy in Patients With Pierre Robin Sequence	Estudo de coorte retrospectivo. . Nível 4	Anteriormente à DOM, 5 pacientes precisaram de traqueostomia.  2 pacientes precisaram de traqueostomia após DOM e 31 pacientes evitaram a traqueostomia e tiveram resolução da obstrução de via aérea.  Aqueles que necessitaram de traqueostomia tiveram um peso mais alto do que os que não precisaram.  Índice apneia-hipopneia não apresentou diferença estatisticamente significativa.  Diagnósticos de laringomalácia ou estenose traqueal se relacionaram com maior índice de traqueostomia.	O protocolo demonstra que a DOM é um método de tratamento altamente efetivo e evita a realização de traqueostomias na maioria dos pacientes. Pacientes com laringomalácia e estenose não são bons candidatos para a realização de DOM, mas podem apresentar melhora no tempo de decanulação caso a DOM seja realizada após a traqueostomia.
12. Reformatted 3D airway imaging in patients with airway obstruction and micrognathia.	Estudo retrospectivo, qualitativo, descritivo. Nível VIII de evidência.	Vinte e um pacientes preencheram nossos critérios de inclusão, com quatorze tratados adequadamente com MDO. Os demais pacientes apresentavam achados na TC 3D das vias aéreas com outras causas anatômicas de obstrução, tornando-os candidatos inadequados para distração osteogênica mandibular.	O uso da formatação tridimensional das vias aéreas a partir de tomografias computadorizadas obtidas por meio de protocolos de baixa dosagem melhorou a acurácia da avaliação e do tratamento dos pacientes Pierre Robin. Mais valioso é a identificação não invasiva de anormalidades das vias aéreas que tornariam a osteogênese por distração mandibular ineficaz na correção da obstrução das vias aéreas.



**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
13. Upper Airway Computed Tomography Measures and Receipt of Tracheotomy in Infants With Robin Sequence.	<p>Autores trazem como um estudo de coorte.</p> <p>Estudo observacional, longitudinal, descritivo, qualitativo.</p> <p>Nível IV de evidência.</p>	<p>Em 74 bebês, 17 das 28 medidas foram diferentes entre bebês com Robin sequência e aqueles no grupo de controle. A traqueotomia foi realizada em 14 de 37 (38%) bebês com sequência Robin. Bebês com traqueotomia mais comumente associados síndromes (12 de 14 [86%] vs 11 de 23 [48%]) e histórico de hipoventilação e hipoxemia (13 de 14 [93%] vs 15 de 23 [65%]). Cinco das 11 medidas associadas à traqueotomia foram confiável e mais simples de medir com as seguintes diferenças médias (95% de CIs) entre grupos: comprimento da língua, 0,87 (0,26 a 1,48); posição da língua em relação ao paladar, 0,83 (0,22 a 1,45); comprimento total mandibular, -0,8 (-1,42 a -0,19); ângulo gonial, 0,71 (0,08 a 1,34); E ângulo pogonial inferior, 0,66 (0,02 a 1,29). Usando uma análise característica de operação do receptor, uma pontuação composta dessas 5 medidas para prever o risco de traqueotomia rendeu uma área sob a curva de 0,83 e alcançou 86% de sensibilidade e especificidade de 74%.</p>	<p>Tomografia computada mede a quantificação da língua posição e configuração mandibular pode identificar bebês com sequência Robin, e importante, diferenciar aqueles que têm grave comprometimento das vias aéreas superiores exigindo Traqueotomia. Após a validação, essas medidas podem ser utilizadas para vias aéreas superiores objetivas avaliação e para acelerar a tomada de decisão clínica nestes casos desafiadores para os quais não existem tais ferramentas atualmente.</p>

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
14. Does Mandibular Distraction Vector Influence Airway Volumes and Outcome?	Estudo retrospectivo . . Série de Casos.  Nível VI.	<p>Em todos os pacientes, houve aumento na via aérea e no volume mandibular.</p> <p>O aumento médio no volume ósseo foi de 225% (6,493mm<sup>3</sup>) e o aumento médio da via aérea foi 408% (2,261mm<sup>3</sup>).</p> <p>Houve melhora do índice apneia-hipopneia na polissonografia.</p> <p>Apesar da maior distração no grupo sagital (20.3 vs 16.6mm) e um volume menor da via aérea no grupo horizontal (971 vs 1498mm<sup>3</sup>), o volume final da via aérea foi similar entre os grupos (3992 vs 3010mm<sup>3</sup>)</p> <p>Não houve diferença significativa no volume da via aérea ou volume ósseo em relação ao ângulo do vetor, mas houve uma diferença no ângulo anterior da mandíbula e no comprimento do corpo da mandíbula como resultado de maiores distrações.</p> <p>As mudanças morfológicas não se relacionaram com o índice apneia-hipopneia, sucesso da extubação ou velocidade da extubação.</p>	<p>Houve aumento no volume da via aérea após realização da DOM.</p> <p>Não houve diferença significativa no volume da via aérea para pacientes distraídos com vetores diferentes.</p> <p>O grupo com o vetor oblíquo apresentou maior melhora no índice apneia-hipopneia do que o vetor sagital.</p>

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

<b>Artigo</b>	<b>Desenho do estudo/ nível de evidência</b>	<b>Principais resultados</b>	<b>Conclusões/ recomendações</b>
15. Airway management for glossopexy in infants with micrognathia and obstructive breathing. -	Estudo retrospectivo, observacional.  Nível VIII de evidência.	O posicionamento em decúbito ventral e / ou algum tipo de via aérea antes da cirurgia foi necessário em 38,5% dos lactentes que necessitavam de glossopexia. A ventilação por máscara difícil foi comum, ocorrendo em 50% dos pacientes, e a incidência de colocação de vias aéreas durante a ventilação por máscara foi significativamente maior em bebês com obstrução completa ou incompleta pré-operatória (100%) do que em bebês com ronco (25%). Desses bebês de alto risco, 25% não puderam ser intubados com um laringoscópio direto ou Glidescope Cobalt e precisaram de intubação por fibra óptica.	Existem casos graves de lactentes com difícil ventilação por máscara e difícil intubação traqueal nos quais um fibroscópio é necessário porque a videolaringoscopia não melhora a visão da laringe.
16. Mandibular Distraction Osteogenesis in Low-Weight Neonates with Robin Sequence: Is It Safe?.	Estudo retrospectivo  Caso-controle  Nível V de evidência	Não houve diferença no sucesso da DOM entre o grupo controle e o grupo <4kg, sendo o sucesso definido como decanulação da traqueostomia, evitar a traqueostomia ou melhora significativa da apneia permitindo a alta para casa.	Distração osteogênica mandibular é um método seguro e efetivo para tratamento de crianças com SR grave pesando menos que 4 kg. Se houver equipe com experiência para sua realização, o tratamento não deve ser adiado pelo peso da criança.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
17. Effectiveness of Tongue-lip Adhesion for Obstructive Sleep Apnea in Infants With Robin Sequence Measured by Polysomnography.	Estudo retrospectivo	Foram incluídos 18 indivíduos que tiveram TLA com idade média de 28 ± 4,7 dias. Treze (72,2%) tiveram uma síndrome confirmada ou suspeita, e o escore GILLS médio foi de 3 ± 0,3. Todos os parâmetros apresentaram tendência de melhora do pré-operatório aos polissonogramas pós-operatórios, e a melhora na gravidade da AOS, nadir da saturação de oxigênio e despertares por hora foi estatisticamente significativo (P <0,02). Este efeito foi significativo em todas as categorias de cirurgião, síndrome e pontuação GILLS. Nove indivíduos (50%) preencheram os critérios para um resultado bem-sucedido. As análises bivariadas e de regressão não demonstraram uma relação significativa entre o sucesso e qualquer variável preditora.	TLA melhorou a obstrução das vias aéreas em todos os bebês com RS, mas resolveu a AOS em apenas nove pacientes, e o sucesso foi imprevisível.
18. Surgical versus nonsurgical interventions to relieve upper airway obstruction in children with Pierre Robin sequence.	Estudo retrospectivo  Série de casos VI	61 (44%) pacientes realizaram somente posição prona (46 SR isolada e 15 SR sindrômica)  18 (13%) pacientes precisaram de intervenções não cirúrgicas (16 SR isolada, 2 SR sindrômica)  60 (43%) precisaram de intervenções cirúrgicas. (38 SR isolada e 22 SR sindrômica)	Pacientes com SR sindrômica ou baixo peso no nascimento passaram pela intervenção mais precocemente, incluindo traqueostomia,. Medidas objetivas de obstrução de vias aéreas foram subutilizadas. As decisões tomaram para controle da obstrução são médico e recurso dependente. Amostras maiores são necessárias investigar mais profundamente o proposto.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
19. A comparison of airway interventions and gastrostomy tube placement in infants with Robin sequence.	Estudo retrospectivo, observacional. Nível VIII de evidência.	Bebês com RS que precisam de cirurgia das vias aéreas e aqueles com diagnóstico síndrome ou anomalias gastrointestinais têm maior probabilidade de exigir a colocação de um tubo G. Dos grupos operados, MDO foi associado com a menor taxa de tubo G, em comparação com TLA e traqueostomia. Bebês com RS que precisam de cirurgia das vias aéreas e aqueles com diagnóstico síndrome ou anomalias gastrointestinais têm maior probabilidade de exigir a colocação de um tubo G. Dos grupos operados, MDO foi associado com a menor taxa de tubo G, em comparação com TLA e traqueostomia.	Bebês com RS que precisam de cirurgia das vias aéreas e aqueles com diagnóstico síndrome ou anomalias gastrointestinais têm maior probabilidade de exigir a colocação de um tubo G. Dos grupos operados, MDO foi associado com a menor taxa de tubo G, em comparação com TLA e traqueostomia.
20. Mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence: application of a new internal single-stage resorbable device.	Série de casos. VI	<p>Não houveram grandes complicações. 4 pacientes tiveram infecção localizada no distrator.</p> <p>Não houve falhas estruturais nos dispositivos.</p> <p>Não houve relapso clinicamente observável.</p> <p>A distração máxima foi alcançada em todos os casos.</p> <p>14 pacientes evitaram traqueostomia e 5 dos seis que já possuíam foram decanulados depois da distração.</p> <p>2 pacientes não tiveram melhora após a distração e houve necessidade de DOM.</p>	DOM é um método seguro e efetivo para alívio da obstrução de VA em crianças com SR. Esses dispositivos representam a evolução da distração mandibular para a hipoplasia mandibular na SR. Os autores esperam que, no futuro, a DOM seja o método principal para o tratamento dessas crianças, com detrimento da traqueostomia.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

<b>Artigo</b>	<b>Desenho do estudo/ nível de evidência</b>	<b>Principais resultados</b>	<b>Conclusões/ recomendações</b>
21. Surgical Management and Outcomes of Pierre Robin Sequence: A Comparison of Mandibular Distraction Osteogenesis and Tongue-Lip Adhesion.	Revisão sistemática da literatura: nível I de evidencia.	Uma busca foi realizada usando as bases de dados MEDLINE e Embase para publicações entre 1960 e junho de 2017. Língua inglesa, sujeitos de estudos originais foram incluídos. Os dados extraídos incluíram prevenção de traqueostomia (resultado primário das vias aéreas) e capacidade de alimentação exclusivamente pela boca (resultado primário da alimentação). Um total de 67 estudos foram incluídos. Noventa e cinco por cento dos indivíduos (657 de 693) tratados com osteogênese por distração mandibular evitaram a traqueostomia, em comparação com 89% dos indivíduos (289 de 323) tratados com adesão língua-lábio. Oitenta e sete por cento dos indivíduos (323 de 370) tratados com osteogênese por distração mandibular alcançaram alimentação oral completa no último acompanhamento. Setenta por cento dos indivíduos (110 de 157) tratados com adesão língua-lábio alcançaram alimentação oral completa no último acompanhamento. A incidência da segunda intervenção para obstrução recorrente variou de 4 a 6 por cento em estudos de osteogênese por distração mandibular, em comparação com uma faixa de 22 a 45 por cento em estudos de adesão língua-lábio.	Tanto a distração osteogênica mandibular quanto a adesão língua-lábio são alternativas eficazes à traqueostomia para pacientes que falham no manejo conservador e melhoram a alimentação. A distração osteogênica mandibular pode ser superior à adesão língua-lábio na resolução em longo prazo da obstrução das vias aéreas e na prevenção de gastrostomia, mas está associada a complicações notáveis.

(Continua)

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
22. Non-surgical and surgical interventions for airway obstruction in children with Robin Sequence.	Revisão sistemática nível I de evidências	Quarenta e oito estudos foram incluídos, dos quais 45 estudos tiveram uma configuração retrospectiva não comparativa, dois estudos tiveram um desenho prospectivo e um estudo foi um ensaio clínico. As taxas de alívio bem-sucedido da obstrução das vias aéreas (SRoAO) foram: não disponível para aparelho ortodôntico (2 estudos, n = 24), 67-100% para a via aérea nasofaríngea (6 estudos, n = 126); 100% para suporte respiratório não invasivo (2 estudos, n = 12); 70-96% para adesão língua-lábio (11 estudos, n = 277); 50-84% para liberação subperiosteal do assoalho da boca (2 estudos, n = 47); 100% para tração mandibular (3 estudos, n = 133); 100% para traqueostomia (1 estudo, n = 25). A taxa de complicações variou de zero a 55%. Embora as taxas de SRoAO pareçam comparáveis, as evidências de alto nível permanecem escassas. Pesquisas futuras devem incluir a descrição da definição, indicação do tratamento e resultados objetivos. 100% para tração mandibular (3 estudos, n = 133); 100% para traqueostomia (1 estudo, n = 25). A taxa de complicações variou de zero a 55%.	Esta revisão sistemática revelou o estado atual da literatura sobre tratamento no RS. Apesar da crescente atenção, evidências de alto nível em os resultados do tratamento permanecem escassos.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
23. Does Mandibular Distraction Change the Laryngoscopy Grade in Infants With Robin Sequence?	Estudo retrospectivo observacional	Vinte e dois bebês com RS foram submetidos ao MDO durante o período de estudo e 13 deles foram atendidos critérios de inclusão. A média de idade no MDO (T0) foi de 19,6 +- 38,8 semanas. Idades médias na remoção do dispositivo (T1) e a última laringoscopia de seguimento (T2) foram 28,2 +- 41,5 e 62,7 +- 49,6 semanas, respectivamente. Três pacientes tinham síndrome de Stickler. Índice médio de apnéia-hipopnéia foi 23,6 +- 16,6 pré-operatório e 0,3+- 0,7 após MDO.	Além de resolver apneia obstrutiva, o MDO está associado a uma melhora no grau de vista laringoscópica. Isso poderia aumentar a segurança das vias aéreas em casa e melhorar a facilidade de intubação para operações futuras.
24. A generalized multistage approach to oral and nasal intubation in infants with Pierre Robin sequence: A retrospective review.	Estudo retrospectivo observacional  Nível VIII de evidencia.	Todos os 13 pacientes com sequência de Pierre Robin foram entubados com sucesso.  Não obsevou nenhum período de desaturação durante a colocação e indução com o LMA-Classic™ ou ProSeal™ máscara de ar, exceto em um paciente que estava em extremidades na unidade de terapia intensiva neonatal e exigiu transporte emergente para o sala de cirurgia com as vias aéreas máscara laríngea no lugar. Observou-se vários breves períodos de desaturação durante as apneias associadas à intubação fibra óptica.	Foram capazes de usar uma abordagem em múltiplos estágios guiada por ventilação usando as propriedades únicas de diferentes vias aéreas supraglóticas para facilitar a intubação oral e nasal em 13 crianças com sequência de Pierre Robin.



**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
25. The Effect of Mandibular Distraction Osteogenesis on Weight Velocity in Infants With Severe Pierre Robin Syndrome.	Série de casos VI	<p>A maioria dos pacientes apresentaram melhora na pontuação de Cormack-Lehane no PO, mas a gravidade de micrognatia e da obstrução nem sempre se relacionaram com as maiores pontuações.</p> <p>O grau de melhora avaliado pelo laringoscópio não foi sempre evidente, apesar dos pacientes terem apresentado melhora clínica.</p> <p>Todos os pacientes que eram traqueostomizados foram decanulados com sucesso.</p>	A DOM é um método seguro e eficaz para intervenção em recém-nascidos com micrognatia e obstrução de VA.
26. The Effect of Mandibular Distraction Osteogenesis on Weight Velocity in Infants With Severe Pierre Robin Syndrome.	Série de casos VI	<p>O percentil do peso caiu do nascimento até o período da DOM, e aumentou depois da retirada do distrator.</p> <p>Após a palatoplastia, o percentil de peso aumentou.</p> <p>As crianças que realizaram DOM no grupo &lt;1 mês mantiveram um percentil significativamente maior do que os grupos 1-3 meses e 4-7 meses.</p>	Realizar a DOM precocemente em casos graves de SR parece ser benéfica, facilitando o ganho de peso e permitindo uma palatoplastia mais precoce.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
27. Is Tongue-Lip Adhesion or Mandibular Distraction More Effective in Relieving Obstructive Apnea in Infants With Robin Sequence?.	Estudo de coorte retrospectivo Estudo comparativo Nível IV de evidencia	Quarenta e três pacientes foram incluídos (ALL, n = 19 [44%]; DOM, n = 24 [56%]). Dezoito pacientes (41%) eram sindrômicos. Os pacientes do grupo ALL eram significativamente mais jovens na operação (28,2 ± 23,1 dias) em comparação com os do grupo DOM (87,1 ± 81,7 dias; P = 0,002). O grupo DOM teve AO pré-operatória mais grave (pontuação de AHI, 20,5 ± 14,9; pontuação de gravidade de OA, 4,7 ± 0,8) do que o grupo ALL (pontuação de AHI, 17,6 ± 31,0; pontuação de gravidade de AO, 3,6 ± 1,4; P <0,041). A pontuação pós-operatória de IAH e pontuação de gravidade de AO para o grupo ALL foram 11,7 ± 19,5 (redução de 33,5%; P = 0,496) e 2,3 ± 1,8 (melhora de 1,3 ± 2,4 níveis; P = 0,051), respectivamente. A pontuação pós-operatória de IAH e pontuação de gravidade de AO para o grupo DOM foram 1,1 ± 1,8 (94,6% de redução; P <0,001) e 0,2 ± 0,4 (melhora de 4,6 ± 0,8 níveis; P <0,0001), respectivamente. A resolução bem-sucedida da AO ocorreu em 9 pacientes (47%) no grupo ALL e 22 pacientes (92%) no grupo DOM. As complicações pós-operatórias foram semelhantes.	DOM é mais eficaz do que ALL no alívio de AO em crianças com SPR

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

<b>Artigo</b>	<b>Desenho do estudo/ nível de evidência</b>	<b>Principais resultados</b>	<b>Conclusões/ recomendações</b>
28. Tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence.	Relato de caso Nível VII de evidencia	Após o procedimento, o paciente apresentou melhoras clínicas como ganho de peso, redução de episódios de infecção respiratória e melhora na saturação de oxigênio.	O gerenciamento cirúrgico da obstrução das vias aéreas em recém-nascidos com SPR depende de avaliação adequada do local, o mecanismo das vias aéreas colapso e anomalias congênitas associadas. ALL pode ser empregado com menos morbidade em comparação com traqueostomia e osteogênese de distração mandibular e portanto, desempenha um papel importante no alívio da obstrução das vias aéreas refratário ao posicionamento e à canulação em recém-nascidos.
29. Mandibular Distraction Osteogenesis: Upper Airway Management in Pierre Robin Sequence	Relato de caso Nível VII de evidencia	SR pode impedir o funcionamento adequado das vias aéreas, podendo ser tratada com posicionamento sendo um tratamento conservador e com cirurgia (Adesão língua-lábio, traqueostomia e DOM).	O caso apresentado pelos autores ressalta o papel da DOM na descanculação para pacientes com SPR com colocação anterior da traqueostomia. O MDO pode ser considerado uma opção eficaz para a decanulação precoce em pacientes com SPR.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
30. A Standardized Care Pathway following Mandibular Distraction in Infants Less Than 3 Months of Age.	Estudo retrospectivo observacional  Nível VIII de evidencia	Em 6 anos, 16 pacientes atenderam aos critérios de inclusão. Os primeiros 4 pacientes consecutivos foram gerenciados a critério da equipe de atenção crítica. Os 12 bebês restantes foram gerenciados com um período planejado de 4 a 6 dias de intubação pós-operatória, durante o qual um protocolo padrão determinou a escolha, dosagem e duração da sedação medicamentosa. Idade média: 26,5 dias antes do protocolo e 20,3 dias no protocolo. A média de LOS foi 13,3 dias a menos entre os bebês gerenciado com o protocolo. LOS pós-operatório mais consistente, duração de ventilação mecânica, e exposição a medicamentos de sedação foi observado entre os sujeitos do protocolo. O LOS para 2 pacientes do grupo pré-protocolo foram prorrogados devido a síndrome de abstinência iatrogênica. Não houve casos de extubação acidental ou anoxia em ambos os grupos.	Entre os bebês submetidos ao DOM, a padronização das vias aéreas pós-operatórias e as práticas de sedação podem oferecer um curso pós-operatório mais previsível em comparação com uma filosofia de gestão caso a caso.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

<b>Artigo</b>	<b>Desenho do estudo/ nível de evidência</b>	<b>Principais resultados</b>	<b>Conclusões/ recomendações</b>
31. Distracción mandibular ósea: resultados del postoperatorio inmediato.	Estudo retrospectivo observacional  Nível VIII de evidencia	Estudo observacional descritivo das crianças em que foi realizado uma distração mandibular no período de 2006 a 2016. Um total de 20 pacientes foram incluídos no estudo. OS pacientes precisaram em média de 5,5 dias (2-9dias) na UTI pediátrica o total de dias de internação foi de 8 dias de mediana (4,25-14). Um total de 10 pacientes (50%) tiveram febre. A nutrição enteral foi estabelecida em média, dentro de 2 dias da intervenção.	Pacientes com SPR podem ter retro/micrognatia da dificuldade com a entrada de ar à apneia obstrutiva, cujo caso a distração da mandíbula é o tratamento de escolha. O pós-operatório requer permanência na UTI pediátrica para gestão das vias aéreas. Concluíram que o pós-operatório é curto e com uma taxa baixa complicações.
32. Tracheostomy in children: a ten-year experience from a tertiary center in southern Brazil	Estudo retrospectivo observacional  Nível VIII de evidencia	123 crianças necessitaram de traqueostomia após avaliação. Uma proporção de 63% era do sexo masculino e 56% menor de um ano de idade. A glossoptose foi a indicação mais comum (30%), seguida pela estenose subglotática (16%) e faringomia (11%). A taxa de mortalidade foi de 31%. Ao final desta revisão, 35 crianças (28,4%) foram descanulados, e quanto menor o número de comorbidades, maior a taxa de descanulação ( $0,77 \pm 0,84$ vs. $1,7 \pm 1,00$ comorbidades).	Verificou-se alta taxa de mortalidade, potencialmente comprovada pelo alto número de pacientes com condições neurológicas crônicas nesta coorte. A taxa de descanulação está ligeiramente abaixo de outras séries, provavelmente devido à maior quantidade de pacientes com comorbidades.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
33. Clinical Factors Associated with the NonOperative Airway Management of Patients with Robin Sequence.	Estudo retrospectivo observacional  Nível VIII de evidencia	Trinta e dois bebês atenderam aos critérios de inclusão. A média de internação hospitalar foi de 16,8 dias (intervalo, de 5 a 70 dias). A desaturação de oxigênio (<70% por oximetria de pulso) ocorreu na maioria dos pacientes e foi gerenciada com aumento temporário de oxigênio por cânula nasal (59%) ou intubação endotraqueal (31%). 65% dos pacientes necessitavam de uma sonda nasogástrica temporária para suporte nutricional e sonda gastrostomia colocada em 9%. Todos os pacientes continuaram a ganhar peso após a implementação dessas medidas conservadoras. Os dados polissonograficos (exame do sono) (PSG) (n=26) demonstraram obstrução leve a moderada, índice médio de hipo/apneia (AHI) de 19,2±5,3 eventos/hora e nível de saturação de oxigênio <90% durante apenas 4% do tempo total de sono.	Gestão das vias aéreas não-cirúrgicas foi bem-sucedida em pacientes que demonstraram ganho de peso consistente e obstrução leve a moderada no PSG, com um AHI médio de <20 eventos/hora.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Continua)

Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
34. The Surgical Treatment of Robin Sequence	Estudo retrospectivo observacional Nível VIII de evidencia	Os desfechos incluem incidência de traqueostomia, melhora na respiração obstrutiva e complicações cirúrgicas. Necessidade de repetição de DOM e ALL foram incluídas como pontos finais secundários. Os dados de polissonografia foram registrados no pré-operatório em 1 mês e 1 ano como medida de melhora das vias aéreas. 64 com DOM e 14 com ALL, não houve diferença significativa na: idade média na intervenção ( $32,1 \pm 29,0$ vs $35,5 \pm 32,1$ dias), de peso médio de nascimento, prematuridade e restrição de crescimento intrauterino. Anomalias do sistema nervoso central (24,3% vs 0,0%), e tubos de gastrostomia (66,2% vs 33,3%) Taxas de outras anomalias do sistema de órgãos eram semelhantes entre os grupos. A taxa de sucesso foi significativamente maior no Grupo DOM (90,5% vs 60,0%). Traqueostomias pós-operatórias ocorreram em 8,1% do grupo DOM e 33,3% do grupo TLA. Pré-operatório índice de apnéia-hiponea foi semelhante entre os dois grupos (38,3 vs 38,1). O índice de apnéia-hiponea foi significativamente melhorado no grupo DOM em 1 mês (4,0 vs 21,7) e 1 ano (5,7 vs 20,5). As complicações cirúrgicas foram estatisticamente menores no grupo DOM (20,3 vs 53,3%).	A DOM demonstra resultados superiores em um mês e um ano em comparação a ALL. Menos complicações ocorreram com os pacientes tratados com DOM do que os com ALL.

**Tabela 3:** Descrição dos artigos segundo desenho do estudo/ nível de evidência e os principais resultados, conclusões e recomendações.

(Conclusão)

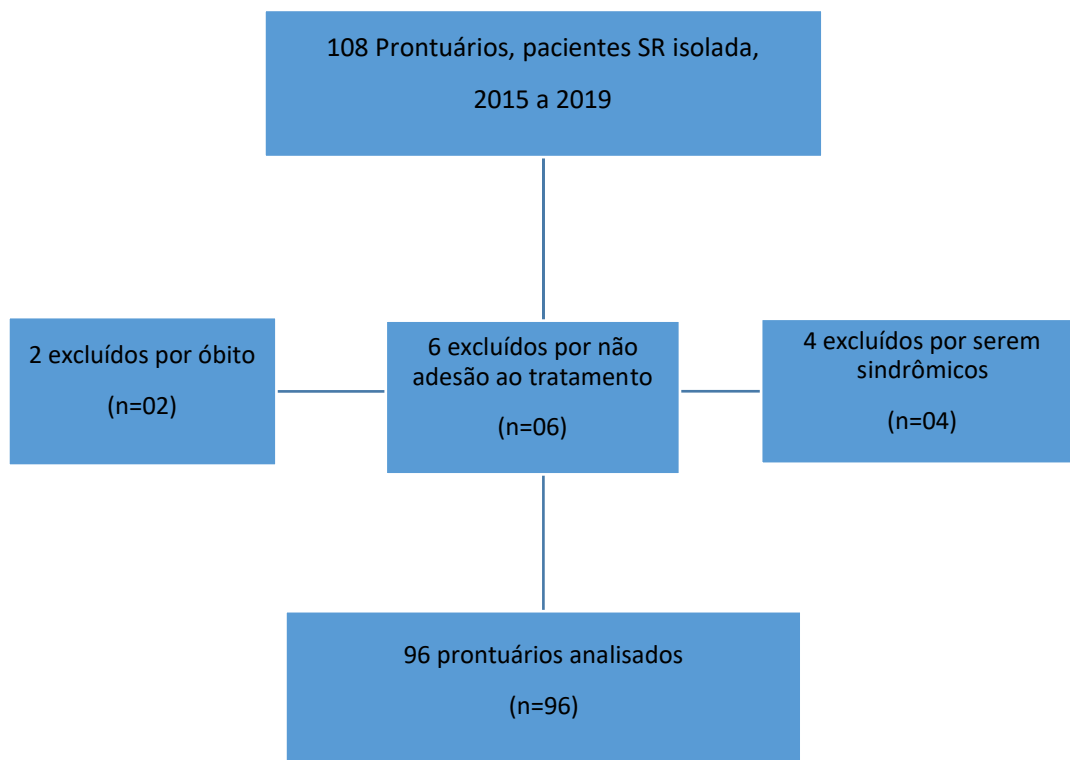
Artigo	Desenho do estudo/ nível de evidência	Principais resultados	Conclusões/ recomendações
35. Functional outcomes of mandibular distraction for the relief of severe airway obstruction and feeding difficulties in neonates with Pierre Robin sequence.	Estudo retrospectivo observacional  Nível VIII de evidencia	Treze recém-nascidos com SPR que passaram por DOM entre 2010 e 2013 para alívio de seus problemas graves de obstrução ou alimentação das vias aéreas foram revistos retrospectivamente. Os diâmetros médios das vias aéreas pré-operatórias e pós-operatórias foram de $3,89 \pm 1,64$ e $9,03 \pm 1,98$ mm, respectivamente e diferença significativa foi observada com distração. A taxa de infecção severa das vias aéreas também diminuiu significativamente de 69,2% para 23,1%.  84,6% dos pacientes foram capazes de ser alimentados oralmente na alta, enquanto 6 pacientes (46,2%) necessitaram de suporte de via sonda orogástrica antes da distração. Sem perturbação do crescimento, complicações dentárias ou má oclusão foram observadas no seguimento a longo prazo.	Distração mandibular parece ser uma cirurgia promissora e eficaz opção para aliviar obstrução das vias aéreas e problemas de alimentação em pacientes com SPR grave.

Na segunda parte, em que foi realizada uma pesquisa retrospectiva nos prontuários dos pacientes com diagnóstico de SR isolada no período de janeiro de 2015 a dezembro de 2019 no HRAC-USP, obtiveram-se 108 prontuários, em que dois foram excluídos decorrente de óbito, seis por não adesão ao tratamento e quatro por serem sindrômicos, restando, assim, 96 prontuários.

Na **figura 2** apresenta-se um fluxograma com a descrição dos 108 prontuários selecionados entre janeiro de 2015 a dezembro de 2019, os excluídos e



porque, e quantos permaneceram no estudo.



**Figura 2.** Fluxograma da análise dos prontuários do HRAC-USP

Os dados coletados incluíram a data de nascimento, idade no período do tratamento, sexo, a modalidade de tratamento da SR isolada, motivo da internação, presença de fissura palatina, principais motivos para a internação hospitalar, procedimentos associados, exames complementares- nasofaringoscopia, e as classificações de Sher (1992), Cole et. al (2008) e de Sousa et. al (2003).

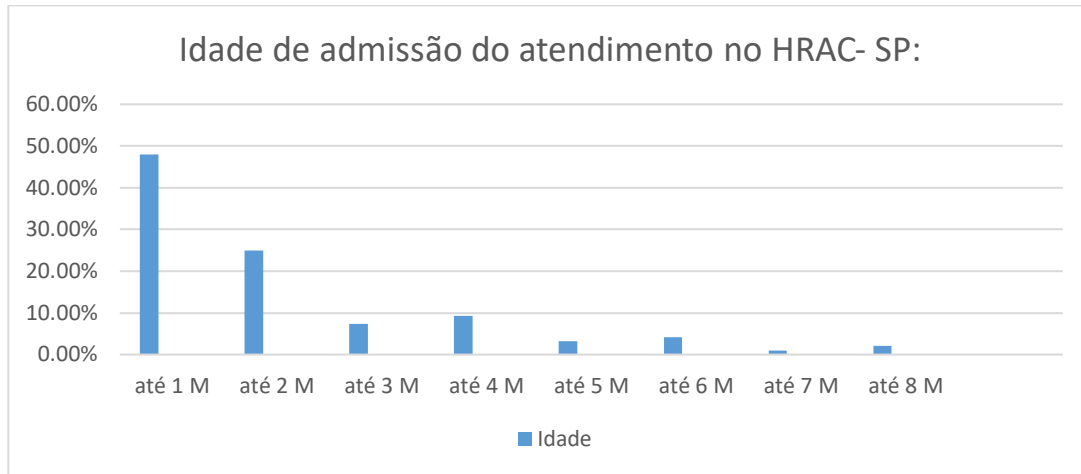
Todos os dados foram coletados e analisados utilizando os programas EPI INFO 7 versão 7.2.4.0 e Microsoft Excel versão 16.0.

Baseado na ficha de apoio de coleta de dados dos prontuários (Apêndice-A), encontrou-se os seguintes resultados:

Na relação de sexo, observou-se que 51,04% eram do gênero masculino e 48,96% do gênero feminino.

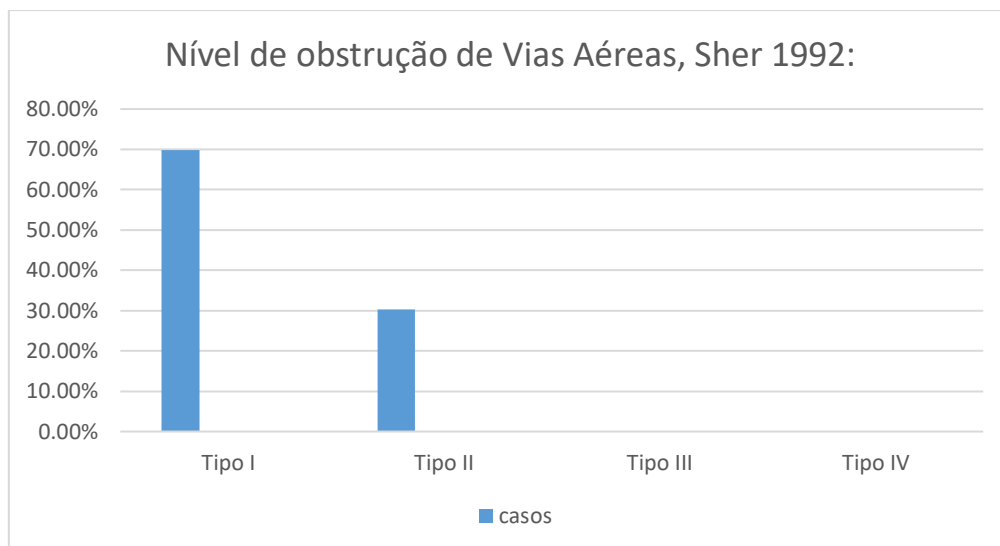
Em relação a idade da criança na procura do primeiro atendimento no HRAC-SP, observou-se que a procura maior foi nos menores de 1 mês de vida com 47,92%, seguido de lactentes até 2 meses 25% e em sequência temos: até 3 meses:

7,30%, até 4 meses 9,36%, até 5 meses 3,13%, até 6 meses 4,17%, até 7 meses 1,04% e até 8 meses 2,08%, não sendo encontrado maiores dessa idade, **gráfico 1**.



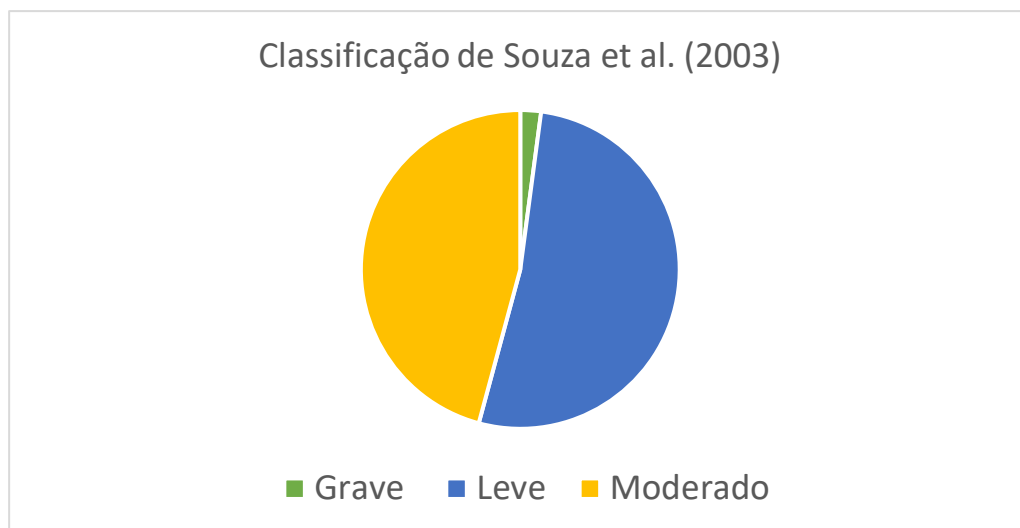
**Gráfico 1** - Resultados da idade de admissão no HRAC-SP

Na avaliação do nível de obstrução de Vias Aéreas Superiores seguindo a classificação de Sher (1992) encontramos os Tipos I- 69,8% e Tipo II- 30,2% para os pacientes com SR isolada, **gráfico 2**.



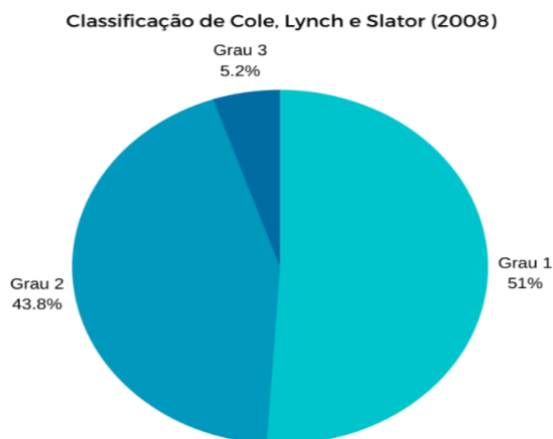
**Gráfico 2** - Resultados da avaliação do nível de obstrução de Vias Aéreas Superiores seguindo a classificação de Sher (1992).

Com a aplicação da classificação de Souza et al. (2003) para a gravidade dos sintomas, observou-se os graus leve, moderado e grave, na seguinte distribuição: 52,1%, 45,8% e 2,1% respectivamente, **gráfico 3**.



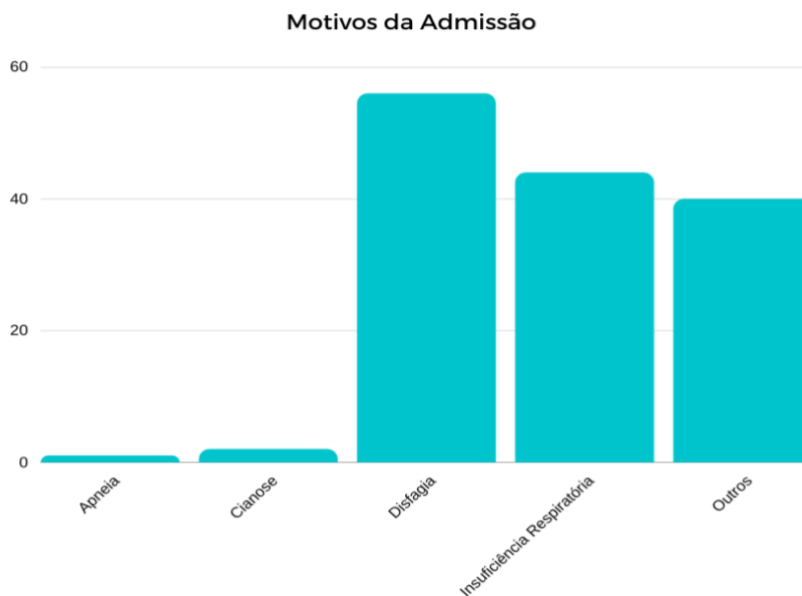
**Gráfico 3**- Resultados da aplicação da Classificação de Souza *et al.* (2003) para os pacientes do HRAC-USP.

Já no **gráfico 4** observa-se que a maioria dos pacientes tinham grau 1 e 2, representados por “Sem problemas respiratório em posição supina” e “Evidência de obstrução intermitente quando em posição supina e alimentação precipitando o desconforto respiratório”, respectivamente, e minoria dos pacientes eram grau 3, que representa os pacientes com “Desconforto respiratório moderado para severo quando em posição supina impossibilitando a alimentação via oral.”



**Gráfico 4** - Resultados da aplicação da Classificação de Cole, Lynch e Slator (2008) para os pacientes do HRAC-USP.

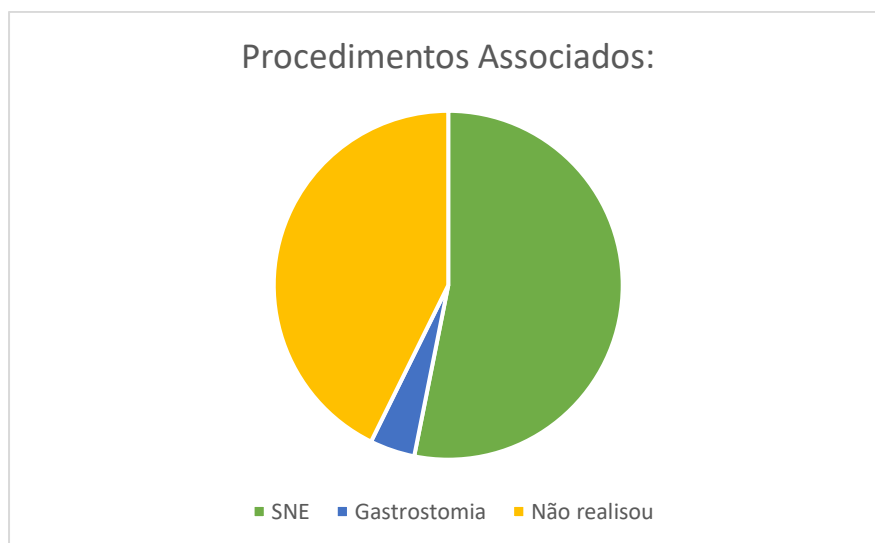
Dentre os principais motivos da admissão dos pacientes do HRAC-USP estão a disfagia 56 (58,33%) e a insuficiência respiratória 44 (45,83%), mas ainda foram relatados apneia 1 (1,04%), e cianose 2 (2,08%), entre outros, **gráfico 5**.



**Gráfico 5** - Motivos da admissão dos pacientes do HRAC-USP

Nos exames complementares observou-se que 81,37% realizaram a Nasofaringoscopia e 15,63% não realizaram o exame.

Na avaliação dos procedimentos associados, 53,13% receberam aporte nutricional por SNE, 4,17% por gastrostomia e 42,70% não realizaram procedimentos associados, **gráfico 6**.



**Gráfico 6:** Relação de procedimentos associados 53,13% receberam aporte nutricional por SNE, 4,17% por gastrostomia e 42,70% não realizaram procedimentos.

Dentre os tratamentos, o tratamento conservador apresentou a maior prevalência 89 (92,7%), sendo 5 (5,21%) TQ e GP 2 (2,08%), **gráfico 7**.



**Gráfico 7** - Tipos de tratamento indicados no HRAC-USP.



## *5 Discussão*

---





## 5 DISCUSSÃO

A obstrução das vias aéreas e o desconforto respiratório são os achados clássicos da SR, que se caracteriza pela micrognatia, glossoptose e dificuldade respiratória, comumente associada à fissura palatina em forma de U (ROBIN, 1923). Essas alterações são tão importantes que podem resultar em desconforto respiratório severo, obstrução das vias aéreas, dificuldade de alimentação, refluxo e falha de crescimento (CLADIS et al., 2014).

O tratamento dos pacientes com SR segue protocolos específicos, os quais são baseados na gravidade da obstrução das vias aéreas (KONAS et al., 2016). As principais técnicas utilizadas são: uso de CNF, posição prona, ALL, DOM, GP e TQ (LIESTHOUT et al., 2016).

A abordagem terapêutica aos acometidos ainda não possui um algoritmo baseado em evidências robustas que permita o tratamento global de forma consistente. Assim sendo, a proposta terapêutica deve ser planejada em conjunto, com as diversas especialidades das áreas de envolvimento dessa condição clínica (FLORES et al., 2014).

Em virtude da grande quantidade de tratamentos sugeridos na literatura para pacientes com SR, este estudo se propôs a compreender o perfil de comprometimento clínico e as opções de tratamento mais frequentemente utilizadas em um hospital referência na assistência de pacientes com SR comparando-os com os achados da literatura.

Em razão de o HRAC-USP ser um centro de referência mundial em anomalias craniofaciais e síndromes relacionadas, o entendimento sobre a modalidade mais praticada na instituição nos faz verificar se ele acompanha as mudanças de tratamento que vem ocorrendo ao longo do tempo e se há necessidade de eventuais alterações em relação a sua conduta diante desses casos.

Com o auxílio de um instrumento construído pelos pesquisadores, conforme orientações do Joana Briggs Institute (THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE, 2014), o qual contemplou o título do estudo, autoria, periódico, ano de publicação,

local do estudo (país), objetivos da pesquisa, detalhamento metodológico, detalhamento amostral, principais resultados e conclusões encontradas, realizou-se uma análise crítica dos artigos selecionados, proporcionando observar-se algumas tendências quanto ao tratamento na SR (POLIT; BECK 2011).

Após ampla busca da literatura, chegou-se ao número de 35 publicações. Dessas 35 publicações sobre o tema, todas pretendiam estabelecer algoritmos ou propostas de tratamento, entretanto, alguns não consideraram os inúmeros fatores relacionados ao paciente, como, por exemplo, o grau de gravidade clínica e a presença de anormalidades associadas. A literatura aponta que o grau de gravidade e a presença de anormalidades associadas impacta na escolha do tipo de tratamento e no prognóstico.

Dentre os tipos de tratamentos encontrados na revisão integrativa, observou-se uma representação significativa sobre o tratamento cirúrgico da DOM, em que vários autores destacaram a sua experiência com esta modalidade de tratamento.

A DOM foi primeiramente descrita em 1992, sendo utilizada no tratamento da microssomia hemifacial (MCCARTHY et al., 1992). Em seguida, as suas indicações rapidamente se expandiram, abrangendo situações em que o paciente apresentava obstrução da base da língua, micrognatia, retrognatia, dentre outros (HONG; KEARNS, 2015). A partir daí começou-se a verificar a eficácia deste tratamento em pacientes que apresentavam obstrução das vias aéreas superiores. Essa técnica começou a ser utilizada com sucesso também em pacientes com SR isoladas que não respondiam a intervenções conservadoras (PAES et al., 2013; THOLPADY et al., 2015). Segundo Runyan e colaboradores (2018) esta técnica é considerada de primeira linha em muitos centros de referência no tratamento da SR ao redor do mundo.

A DOM possibilitou, aos pacientes com SR, a não submissão à TQ, ou ainda, aqueles que já haviam sido submetidos, puderem ser decanulados; essa técnica se mostrou eficaz para aliviar a obstrução das vias aéreas superiores associada à micrognatia nos pacientes com SR (RACHMIEL et al., 2014; RUNYAN et al., 2014; HONG e KERANS, 2015). Ching e colaboradores (2017) constataram que a

DOM é altamente efetiva para o tratamento de obstrução grave das vias aéreas superiores de pacientes com SR, além disso, ela pode evitar a realização de traqueostomias futuras na maioria dos pacientes.

Uma investigação conduzida pela Universidade da Indiana constatou uma alta taxa de sucesso, quando utilizada a DOM, em pacientes com SR (COSTA et al., 2014).

Paes e colaboradores (2015) adotaram a utilização da técnica DOM em mais da metade dos pacientes tratados cirurgicamente. Os benefícios dessa técnica citados pelos autores, é que ela é mais eficaz do que a técnica de adesão língua-lábio na retomada da alimentação; não há necessidade de uma segunda intervenção; e, também, há menos formação de cicatriz.

Em relação ao peso do paciente, Gary e colaboradores (2018) realizaram um estudo com análise de dados secundários e prontuários médicos, o qual teve como objetivo analisar, quantitativamente, o ganho de peso de crianças com SR após a DOM. Os autores coletaram informações de 22 pacientes e constataram que houve ganho de peso maior do que o esperado, concluindo que a DOM ajuda a melhorar o ganho de peso após a cirurgia, principalmente para os pacientes com SR isolada.

Um número relevante de publicações analisou os desfechos alimentares, relacionando-os com o tipo de tratamento e o estado clínico do paciente. Outros estudos compararam os tratamentos conservadores e os cirúrgicos ou somente os cirúrgicos entre si. Nesses estudos, foi possível a observação de que pacientes com grau elevado de gravidade e/ou outras anormalidades associadas obtiveram evidente melhora clínica com tratamento cirúrgico. Já os pacientes com menor grau de gravidade e SR isolada beneficiaram-se com o tratamento conservador com sucesso e os que não tiveram foram encaminhados à modalidade cirúrgica (RUNYAN et al., 2018; LIESHOUT et al., 2016).

Comparando a DOM com a TQ, verifica-se que um dos benefícios da sua utilização é o custo, pois esse é mais barato quando comparado ao custo da TQ, essa diferença de valores ocorre porque os pacientes traqueostomizados, devido aos cuidados do pós-operatório, necessitam de, pelo menos, 90 dias de internação (RUNYAN et al., 2014).

Em relação aos malefícios apresentados por pacientes submetidos a DOM, Flores e colaboradores (2015) verificaram que houve falha em alguns casos de pacientes submetidos a essa técnica. Essas falhas fizeram com que os pacientes precisassem de outra técnica cirúrgica, como a TQ; ou ainda, em alguns casos, causaram óbito. Os autores constataram que essas falhas ocorreram em pacientes que apresentavam mais de 30 meses de idade, anomalia neurológica e outras anomalias das vias aéreas. Tahiri e colaboradores (2015) constataram que complicações após o procedimento de DOM incluem infecção, hematoma, falha de união óssea, fratura, dentre outras. Mesmo com o risco de complicações, os autores concluíram que a DOM é um tratamento seguro e eficaz para pacientes com SR.

Uma das alternativas para reduzir as chances de complicações, é por meio do planejamento cirúrgico virtual, o qual deve ser realizado no pré-operatório. Esse planejamento auxilia de forma positiva, melhorando a precisão e, conseqüentemente, diminui as complicações (REISNICK, 2018). Humphries e colaboradores (2018) verificaram que esse planejamento virtual pode ser completamente eficaz para definir o ponto anatômico a ser utilizado na DOM, porém, por ser uma técnica nova, há a necessidade de mais pesquisas a respeito.

Em mais de 74% dos artigos analisados, observou-se altas taxas de sucesso com o tratamento cirúrgico de DOM e ALL. Essas taxas estão associadas às poucas complicações dos tratamentos, como o abscesso com necessidade de drenagem, além da baixa taxa de mortalidade dos pacientes no pós-operatório. Além disso, pacientes submetidos a DOM e ALL tiveram a obstrução de vias áreas resolvidas e manutenção ou aumento no ganho de peso (RUNYAN *et al.*, 2018; LIESHOUT *et al.*, 2016).

Somente dois estudos reportaram complicações graves, tais como: insuficiência respiratória crônica, abscesso de mento e infecção do sítio cirúrgico, e intervenções adicionais: como a traqueostomia e antibioticoterapia, em conjunto ou não, foram necessárias. No entanto, nenhum óbito ocorreu, porém, todos os pacientes que não obtiveram complicações graves apresentaram boa evolução no pós-operatório e no pós-tratamento conservador e tiveram melhora do comprometimento respiratório, manutenção ou aumento do ganho de peso e baixa taxa de mortalidade pós-tratamento (AMADDEO *et al.*, 2016; CARDIM *et al.*, 2019).

Nota-se por meio da revisão retrospectiva dos prontuários dos pacientes atendidos no HRAC-USP, que a maioria recebeu tratamento conservador, sendo que cinco necessitaram de TQ e dois foram submetidos à GP em outro serviço.

O tratamento conservador prevaleceu, pois foram classificados de acordo com o grau de gravidade leve/ moderado, sendo as intervenções cirúrgicas mais empregadas aos casos de pacientes com SR sindrômica e o tratamento conservador aos com SR isolada, de acordo com o protocolo empregado até então (MARQUES *et al.*, 2005).

Além disso, dos pacientes que necessitam de sonda nasogástrica 51 (53,13%), um número muito pequeno necessitou de gastrostomia 4 (4,17%), e os demais não apresentaram a necessidade de procedimentos associados 41 (42,70%).

Porém, enquanto no HRAC-USP, 90% dos casos foram submetidos a tratamento conservador, observamos apenas 2 estudos em um intervalo de 5 anos considerando essa modalidade. Um deles descreve as características clínicas e os achados no tratamento de 32 pacientes com SR, cujas vias aéreas foram gerenciadas com sucesso sem intervenção cirúrgica. Avaliou-se a desaturação de oxigênio (<70% por oximetria de pulso) que ocorreu na maioria dos pacientes e foi gerenciada com aumento temporário de oxigênio por cânula nasal (59%) ou intubação endotraqueal (31%). Para o aporte nutricional, 65% dos pacientes necessitavam de uma sonda nasogástrica temporária e a sonda de gastrostomia colocada em 9%. Todos os pacientes continuaram a ganhar peso após a implementação dessas medidas conservadoras. Os dados polissonográficos (exame do sono) (PSG) (n=26) demonstraram obstrução leve a moderada, índice médio de hipo/apneia (ALBINO, 2016).

Para a adequação do tratamento da obstrução das vias aéreas às condições clínicas, devem ser levadas em conta a gravidade e condições sociais da criança com SR.

A nasofaringoscopia, exame indicado para estabelecer um correto diagnóstico e tratamento de uma infinidade de doenças das vias aéreas superiores, foi realizada em 88,04% dos pacientes do HRAC e a tomografia foi realizada somente em um paciente. Observa-se na literatura que o exame é considerado padrão ouro

para a avaliação do grau de obstrução das vias aéreas, sendo assim, no HRAC todos os pacientes têm acesso a essa avaliação pelo exame (Denny *et. al.*, 2004).

Encontrou-se em Templeton (2018) uma experiência com a abordagem em múltiplos estágios para intubação oral e nasal em bebês com sequência de SR, por meio de um estudo retrospectivo observacional com 13 pacientes com SR que foram entubados com sucesso. Não se observou nenhum período de dessaturação durante a colocação e indução com máscaras de ar do tipo (LMA-Classic™ ou ProSeal™), exceto em um paciente que estava dessaturação na unidade de terapia intensiva neonatal e exigiu transporte emergente para a sala de cirurgia com máscara laríngea nas vias aéreas no lugar. Observou-se vários breves períodos de dessaturação durante as apneias associadas à intubação com fibra óptica. Foram capazes de usar uma abordagem em múltiplos estágios guiados por ventilação usando as propriedades únicas de diferentes vias aéreas supra glóticas para facilitar a intubação oral e nasal em 13 crianças com sequência de SR.

Em um estudo de Collares de 2017, avaliou a associação de parâmetros polissonográficos com a gravidade dos sintomas clínicos em pacientes com SR. Foram analisados dados de 80 pacientes com diagnóstico de SR em um hospital público no período de outubro de 2012 a junho de 2016, que foram classificados como RS isolada, RS-plus e RS sindrômica. Foi realizada PSG, exceto para os pacientes com necessidade de suporte respiratório. A gravidade dos sintomas foi avaliada conforme definido por Cole *et al.* Destes, 55 foram capazes de se submeter à polissonografia basal (PSG). A piora dos parâmetros de PSG estudados esteve associada ao aumento da graduação de gravidade clínica, conforme segue: índice de dessaturação (OR 1,27; IC 95%; 1,07-1,51;  $R^2 = 19,8\%$ ;  $p = 0,006$ ); índice de apneia / hipopneia (OR 1,13; IC 95%; 1,01-1,26;  $R^2 = 12,5\%$ ;  $p = 0,02$ ); saturação média de oxigênio do sono (OR 0,16; IC 95%; 0,05-0,52;  $R^2 = 22,6\%$ ;  $p = 0,002$ ); nadir da saturação de oxigênio (OR 0,73; IC 95%; 0,56-0,96;  $R^2 = 10,0\%$ ;  $p = 0,02$ ); porcentagem de tempo com saturação de oxigênio <90% (OR 9,49; IC 95%; 1,63-55,31,  $R^2 = 37,6\%$ ;  $p = 0,012$ ); e porcentagem de tempo de obstrução (OR 2,5; IC 95%; 1,31-4,76;  $R^2 = 25,1\%$ ;  $p = 0,006$ ).

Os parâmetros da PSG estavam associados à gravidade das manifestações clínicas em pacientes com SR. Os parâmetros baseados na saturação

da oxiemoglobina tiveram valores surpreendentemente significativos. Portanto, esses parâmetros, tradicionalmente desvalorizados em outros contextos clínicos, também devem ser avaliados na avaliação polissonográfica de pacientes com SR (COLLARES, 2017).

Em uma amostra do próprio HRAC-USP, em um estudo prospectivo de crianças com SR, Salmen (2015) observou um número elevado de apneia obstrutiva do sono à PSG. Neste estudo foram avaliados 17 indivíduos com SRI, 9 (53%) do gênero feminino e 8 (47%) e 8 do gênero masculino, com idade média de 36 dias na primeira avaliação. Todos apresentavam sintomas respiratórios moderados e graves e foram tratados com CNF. O tempo médio de uso da CNF foi de 51 dias (variando de 23 a 172 dias). Todos apresentaram melhora clínica dos sintomas respiratórios com a CNF, que passaram de graves e moderados para leves ou ausentes. Embora todos os indivíduos apresentassem dificuldades alimentares, 16 (94%) puderam se alimentar oralmente e apenas 1 (6%) foi submetido a gastrostomia. Os exames polissonográficos diagnosticaram apneia obstrutiva do sono (AOS) grave (IAH médio >10) em todas as avaliações. O IAH médio foi de 41,5 (variando de 0 a 104) no primeiro exame sem CNF, 29,5 (variando de 5 a 80) no primeiro exame com CNF e de 29 (variando de 5 a 78) no segundo exame (SALMEN, 2015).

Nos achados dos pacientes atendidos no HRAC-USP, observa-se que são amostras retrospectivas e por isso nos valem apenas de dados clínicos e achados de nasofaringoscopia. Não se dispunha de achados de PSG e mesmo oximetria, e dessa mesma forma, não foi avaliado o desfecho e o acompanhamento do resultado desse tratamento. O grau de gravidade clínica encontrada nesse estudo é muito diferente dos achados por Salmen (2015), observados por meio do exame padrão-ouro para comprometimento respiratório, a PSG. Deve-se ressaltar também que na revisão retrospectiva dos prontuários atendidos no HRAC-USP, os achados clínicos foram mensurados retrospectivamente apenas por meio de duas escalas de gravidade. Exames como PSG e eventualmente a oximetria, que permitem a mensuração objetiva do comprometimento respiratório, não foram realizados. Quando esses pacientes são submetidos a essa avaliação, os resultados entre os métodos objetivos e subjetivos de avaliação podem ser discrepantes.

Observa-se, a partir dos resultados deste estudo, que não existe um reconhecimento dessa correlação e dos impactos dela na seleção do tratamento da obstrução das vias aéreas.



## *6 Conclusão*

---



## **6 CONCLUSÃO**

A partir da revisão integrativa da literatura, conclui-se que, muito ainda precisa ser compreendido a respeito do tratamento de crianças com SR, embora um grande número de publicações aborde o tema. Na amostra de pacientes estudados, a imensa maioria das crianças assistidas com SR isolada receberam tratamento conservador. Deve-se considerar, no entanto, que essa modalidade de tratamento foi escolhida possivelmente devido a maioria dos casos apresentar comprometimento leve a moderado segundo as escalas de gravidade embora o exame padrão ouro não tenha sido realizado. No entanto, quando são avaliados os achados da literatura mundial, encontra-se um cenário em que esses pacientes foram significativamente beneficiados com o tratamento cirúrgico.



# *Referências*

---



## REFERÊNCIAS

Abel F, Bajaj Y, Wyatt M, Wallis C. The successful use of nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence: an 11-year experience. *Arch Dis Child*. 2012 Apr;97(4):331-4.

Albino FP, Wood BC, Han KD, Yi S, Seruya M, Rogers GF, Oh AK. Clinical Factors Associated with the Non-Operative Airway Management of Patients with Robin Sequence. *Arch Plast Surg*. 2016 Nov;43(6):506-511. doi: 10.5999/aps.2016.43.6.506. Epub 2016 Nov 18. PMID: 27896179; PMCID: PMC5122537.

Alonso N, Tonello C, Marques IL, Carpes AF, Maricevich M, Maricevish R. Robin Sequence. In: Alonso N, Raposo-Amaral CE. *Cleft lip and palate treatment: a comprehensive guide*. Springer; 2018.

Amaddeo A, Abadie V, Chalouhi C, Kadlub N, Frapin A, Lapillonne A, Leboulanger N, Garabédian EN, Picard A, Fauroux B. Continuous Positive Airway Pressure for Upper Airway Obstruction in Infants with Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg*. 2016 Feb;137(2):609-612. doi: 10.1097/01.prs.0000475799.07597.23. PMID: 26818297.

Anderson IC, Sedaghat AR, McGinley BM, Redett RJ, Boss EF, Ishman SL. Prevalence and severity of obstructive sleep apnea and snoring in infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 2011 Sep;48(5):614-8.

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

Association of polysomnographic parameters with clinical symptoms severity grading in Robin sequence patients: a cohort nested cross-sectional study.

Basart H, van Oers HA, Paes EC, Breugem CC, Don Griot JP, van der Horst CM, et al. Health-related quality of life in children with Robin sequence. *Am J Med Genet A*. 2017 Jan;173(1):54-61.

Breugem CC, Evans NK, Poets CF, Suri S, Picard A, Filip C, et al. Best practices for the diagnosis and evaluation of infants with Robin sequence: a clinical consensus report. *JAMA Pediatr*. 2016 Sep;170(9):894-902.

Broucqsault H, Lamblin MD, Hosana G, Fayoux P. Evaluation of the efficacy of tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2018 Jun;135(3):155-158. doi: 10.1016/j.anorl.2017.11.002. Epub 2017 Nov 28. PMID: 29195837.

Cayres KO. *Abordagem terapêutica na sequência de Pierre Robin*. [Monografia]. Salvador (Bahia): Curso de Graduação em Medicina. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. 2012.

Ching JA, Daggett JD, Alvarez SA, Conley CL, Ruas EJ. A Simple Mandibular Distraction Protocol to Avoid Tracheostomy in Patients With Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 2017 Mar;54(2):210-215. doi: 10.1597/14-211. Epub 2015 Jun 11. PMID: 26068388.

Cladis F, Fumar A, Grunwaldt L, Otteson T, Ford M, Losee M. Pierre Robin sequence: a perioperative review. *Anesth Analg*. 2014 Aug;119(2):400-12.

Cohen Jr MM, Chen LL, Burdi AR, Trotma CA. Patterns of abdominal myogenesis in human cleft palates. *Cleft Palate Craniofac J*. 1994;31:345-50.

Cohen Jr MM. The robin anomalad: its nonspecificity and associated syndromes. *J Oral Surg*. 1976;34:587-93.

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

Costa ET, Gandara CA, Araujo ES, Dias W, Siqueira EJ, Prá RB. Sequência de Pierre Robin: aplicação da técnica de distração osteogênica em pacientes como abordagem terapêutica. *Rev. AMRIGS*. 2016 Out-Dez;60(4):345-50.

Costa MA, Tu MM, Murage KP, Tholpady SS, Engle WA, Flores RL. Robin Sequence: mortality, causes of death, on clinical outcomes. *Plast Reconstr Surg*. 2014 Out;134(4):738-45.

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

da Costa AL, Manica D, Schweiger C, Kuhl G, Sekine L, Fagondes SC, Collares MV, Cauduro Marostica PJ. The effect of mandibular distraction osteogenesis on airway obstruction and polysomnographic parameters in children with Robin sequence. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018 Aug;46(8):1343-1347. doi: 10.1016/j.jcms.2018.05.030. Epub 2018 May 18. PMID: 29861406.

da Costa AL, Manica D, Schweiger C, Kuhl G, Sekine L, Fagondes SC, Collares MV, Cauduro Marostica PJ. The effect of mandibular distraction osteogenesis on airway obstruction and polysomnographic parameters in children with Robin sequence. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018 Aug;46(8):1343-1347. doi: 10.1016/j.jcms.2018.05.030. Epub 2018 May 18. PMID: 29861406.

Damke J, Bassim M, Patel MR, Dean S, Rahbar R, van Aalst JA, et al. Parental perceptions and morbidity: tracheostomy and Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008 Oct;72(10):1509-16.

de Sousa 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.



El Ghouli K, Calabrese CE, Koudstaal MJ, Resnick CM. A comparison of airway interventions and gastrostomy tube placement in infants with Robin sequence. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2020 Jun;49(6):734-738. doi: 10.1016/j.ijom.2019.10.013. Epub 2019 Nov 6. PMID: 31706715.

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

Fan KL, Mandelbaum M, Buro J, Rokni A, Rogers GF, Chao JW, Oh AK. Current Trends in Surgical Airway Management of Neonates with Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2018 Nov 7;6(11):e1973. doi: 10.1097/GOX.0000000000001973. PMID: 30881787; PMCID: PMC6414126.

Flores RL, Greathouse ST, Costa M, Tahiri Y, Soleimari T, Tholpady SS. Defining failure and its predictors in mandibular distraction for Robin sequence. *J Craniomaxillofac Surg*. 2015 Oct;43(8):1614-9.

Flores RL, Tholpady SS, Sati S, Fairbanks G, Socas J, Choi M, et al. The surgical correction of Pierre Robin sequence: mandibular distraction osteogenesis versus tongue-lip adhesion. *Plast Reconstr Surg*. 2014 Jun;133(6):1433-9.

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

Gangopadhyay N, Mendoca DA, Woo AS. Pierre Robin Sequence. *Semin Plast Surg*. 2012;26:76-82

Gary CS, Marczewski S, Vitagliano PM, Sawh-Martinez R, Wu R, Steinbacher DM. A Quantitative Analysis of Weight Gain Following Mandibular Distraction Osteogenesis in Robin Sequence. *J Craniofac Surg*. 2018 May;29(3):676-682. doi: 10.1097/SCS.0000000000004231. PMID: 29554059.

Giudice A, Barone S, Belhous K, Morice A, Soupre V, Bennardo F, et al. Pierre Robin sequence: a comprehensive narrative review of the literature over time. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*. 2018 May:1-10.

Greathouse ST, Costa M, Ferrera A, Tahiri Y, Tholpady SS, Havlik RJ, Flores RL. The Surgical Treatment of Robin Sequence. *Ann Plast Surg*. 2016 Oct;77(4):413-9. doi: 10.1097/SAP.0000000000000630. PMID: 26418792.

Gupta SK, Saxena P, Jain S, Jain D. Prevalence and distribution of selected developmental dental anomalies in an Indian population. *J Oral Sci*. 2011 Jun;53(2):231-8.

Hammoudeh JA, Fahradyan A, Brady C, Tsuha M, Azadgoli B, Ward S, Urata MM. Predictors of Failure in Infant Mandibular Distraction Osteogenesis. *J Oral Maxillofac*

Surg. 2018 Sep;76(9):1955-1965. doi: 10.1016/j.joms.2018.03.008. Epub 2018 Mar 15. PMID: 29627422.

Heffernan CB, Calabrese CE, Resnick CM. Does Mandibular Distraction Change the Laryngoscopy Grade in Infants With Robin Sequence? *J Oral Maxillofac Surg.* 2019 Feb;77(2):371-379. doi: 10.1016/j.joms.2018.05.032. Epub 2018 Jun 4. PMID: 29957241.

Henry CR, Denny AD. Reformatted 3D airway imaging in patients with airway obstruction and micrognathia. *J Craniomaxillofac Surg.* 2015; 43(10):2004-2011, <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2015.09.007>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1010518215003261>)

Hicks KE, Billings KR, Purnell CA, Carter JM, Bhushan B, Gosain AK, Thompson DM, Rastatter JC. Algorithm for Airway Management in Patients With Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg.* 2018 Jul;29(5):1187-1192. doi: 10.1097/SCS.0000000000004489. PMID: 29554066.

Hong P, Kearns D. Airway characteristics of infants with Pierre Robin sequence who undergo mandibular distraction osteogenesis. *Ear Nose Throat J.* 2015 Aug;94(8):E25-9. PMID: 26322454.

Kam K, McKay M, MacLean J, Witmans M, Spier S, Mitchell I. Surgical versus nonsurgical interventions to relieve upper airway obstruction in children with Pierre Robin sequence. *Can Respir J.* 2015 May-Jun;22(3):171-5. doi: 10.1155/2015/798076. Epub 2015 Apr 7. PMID: 25848803; PMCID: PMC4470552.

Khansa I, Hall C, Madhoun LL, Splaingard M, Baylis A, Kirschner RE, Pearson GD. Airway and Feeding Outcomes of Mandibular Distraction, Tongue-Lip Adhesion, and Conservative Management in Pierre Robin Sequence: A Prospective Study. *Plast Reconstr Surg.* 2017 Apr;139(4):975e-983e. doi: 10.1097/PRS.0000000000003167. PMID: 28350680.

Konaş E, Çalış M, Bitik O, Yiğit Ş, Korkmaz A, Yurdakök M, Tunçbilek G. Functional outcomes of mandibular distraction for the relief of severe airway obstruction and feeding difficulties in neonates with Pierre Robin sequence. *Turk J Pediatr.* 2016;58(2):159-167. doi: 10.24953/turkped.2016.02.006. PMID: 27976556.

Krishna Kumar KS, Vylpilli S, Sivadasan A, Pati AK, Narayanan S, Nair SM. Tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2016 Feb;42(1):47-50. doi: 10.5125/jkaoms.2016.42.1.47. Epub 2016 Feb 15. PMID: 26904495; PMCID: PMC4761573.

Lee VS, Evans KN, Perez FA, Oron AP, Perkins JA. Upper Airway Computed Tomography Measures and Receipt of Tracheotomy in Infants With Robin Sequence. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016 Aug 1;142(8):750-7. doi: 10.1001/jamaoto.2016.1010. PMID: 27254152; PMCID: PMC7279067.

- Leu GR, Scott AR. A Standardized Care Pathway following Mandibular Distraction in Infants Less Than 3 Months of Age. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019 Nov;161(5):870-876. doi: 10.1177/0194599819863313. Epub 2019 Jul 23. PMID: 31331240.
- Lieshout MJ, Joosten KF, Mathijssen IM, Koudstaal MJ; Hoeve HL, van der Schroeff MP, et al. Robin sequence: a European survey on current practice patterns. *J Craniomaxillofac Surg*. 2015 Oct;43(8):1626-31.
- Logjes RJH, Mermans JF, Paes EC, Muradin MSM, Don Griot JP, Breugem CC. Assessment of Health-Related Quality of Life in Robin Sequence: A Comparison of Mandibular Distraction Osteogenesis and Tongue-Lip Adhesion. *Plast Reconstr Surg*. 2019 May;143(5):1456-1465. doi: 10.1097/PRS.00000000000005510. PMID: 30789482.
- Luo D, Chen Y, Wang H, Li T, Fan L, Wenli W, Jiayu L, Jiansuo H. The Effect of Mandibular Distraction Osteogenesis on Weight Velocity in Infants With Severe Pierre Robin Syndrome. *J Craniofac Surg*. 2018 Oct;29(7):1851-1854. doi: 10.1097/SCS.00000000000004650. PMID: 29863566.
- Manica D, et al. Among authors: collares mv. *Sleep Med*. 2018. PMID: 29482821
- Marques IL, et al. Sequência de Robin – protocolo único de tratamento. *J Pediatr*. 2005;81(1):14-22.
- Marques, IL; SALMEN, ICDM. Sequência de Pierre Robin: protocolo de tratamento apresenta menor taxa de mortalidade infantil no mundo. *Ciência em Foco, Bauru, HRAC-USP*, v. 2, n. 6, p. 2-3, 2012
- Martín-Masot R, Osorio-Cámara JM, Martínez-Plaza A, Ocete-Hita E. Distracción mandibular ósea: resultados del postoperatorio inmediato. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* [Internet]. 2018 Mar [citado 2021 Jun 20]; 40( 1 ): 1-6. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-05582018000100001&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582018000100001&lng=es). <https://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2017.09.001>.
- McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg*. 1992 Jan;89(1):1-8.
- Milan M, Astolfi G, Volpato S, Garani GP, Clementi M, Tenconi R, et al. 766 cases of oral cleft in Italy. *Eur J Epidemiol*. 1994 Jun;10(3):317-24.
- Morimoto Y, Ohyamaguchi A, Inoue M, Yokoe C, Hanamoto H, Imaizumi U, Sugimura M, Niwa H. Airway management for glossopexy in infants with micrognathia and obstructive breathing. *J Clin Anesth*. 2017 Feb;36:127-132. doi: 10.1016/j.jclinane.2016.10.019. Epub 2016 Dec 1. PMID: 28183550.

Newbury PA, Adams NS, Giroto JA. Mandibular Distraction Osteogenesis: Upper Airway Management in Pierre Robin Sequence. *Eplasty*. 2015 Sep 4;15:ic50. PMID: 26396662; PMCID: PMC4564975.

Paes EC, Fouché JJ, Muradin MS, Speleman L, Kom M, Breugem CC. Tracheostomy versu mandibular distraction osteogenesis in infants with Robin sequence: a comparative cost analysis. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2014 Mar;53(3):223-9.

Paes EC, van Nunen DP, Speleman L, Muradin MS, Smarius B, Kon M, et al. A pragmatic approach to infants with Robin sequence: a retrospective cohort study and present of a treatment algorithm. *Clin Oral Investig*. 2015 Nov;19(8):2101-14.

Pasquo ED, Amiel J, Roth P, Malan V, Lind K, Chalouhi C, et al. Efficiency of parental diagnosis in Pierre Robin sequence. *Prenat Diagn*. 2017 Nov;37(11):1169-75.

Polit D, Beck C. Fundamentos de pesquisa em enfermagem: avaliação de evidências para a prática da enfermagem. 7ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2011.

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

Rachmiel A, Emodi O, Rachmiel D, Aizenbud D. Internal mandibular distraction to relieve airway obstruction in children with severe micrognathia. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2014 Oct;43(10):1176-81.

Resnick CM, Calabrese CE, Sahdev R, Padwa BL. Is Tongue-Lip Adhesion or Mandibular Distraction More Effective in Relieving Obstructive Apnea in Infants With Robin Sequence? *J Oral Maxillofac Surg*. 2019 Mar;77(3):591-600. doi: 10.1016/j.joms.2018.09.001. Epub 2018 Sep 18. PMID: 30315792.

Resnick CM, Dentino K, Katz E, Mulliken JB, Padwa BL. Effectiveness of Tongue-lip Adhesion for Obstructive Sleep Apnea in Infants With Robin Sequence Measured by Polysomnography. *Cleft Palate Craniofac J*. 2016 Sep;53(5):584-8. doi: 10.1597/15-058. Epub 2015 Jul 8. PMID: 26153757.

Resnick CM. Precise osteotomies for mandibular distraction in infants with Robin sequence using virtual surgical planning. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2018 Jan;47(1):35-43.

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

Robin P. La chute de la base de la langue considerée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. *Bull Acad Med Paris*. 1923;89(3):1-37.

Rogers GF, Murthy AS, LaBrie RA, Mulliken JB. The GILLS score: part 1. Patient selection for tongue-lip adhesion in Robin sequence. *Plast Reconstr Surg*. 2011 Jul;128(1):243-51.

Runyan CM, Uribe-Rivera A, Karlea A, Meinzen-Derr J, Rothchild D, Saal H, et al. Cost analysis of mandibular distraction versus tracheostomy in neonates with Pierre Robin sequence. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014 Nov;151(5):811-8.

Runyan CM, Uribe-Rivera A, Tork S, Shikary TA, Ehsan Z, Weaver KN, Hossain MM, Gordon CB, Pan BS. Management of Airway Obstruction in Infants With Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2018 May 10;6(5):e1688. doi: 10.1097/GOX.0000000000001688. PMID: 29922540; PMCID: PMC5999437.

Runyan CM, Uribe-Rivera A, Torks S, Shikary TA, Ehsan Z, Weaver KN, et al. Management of airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2018 May;6(5):1-7.

Salmen ICDM. Avaliação da dificuldade respiratória na sequência de Robin: estudo clínico e polissonográfico no HRAC-USP. [Dissertação - Mestrado] Bauru: Universidade de São Paulo; 2015

Salmen, I C D M, Marques, I L. Intubação Nasofaríngea In Situ and Home Care Melhora a Condição Respiratória e Previne Procedimentos Cirúrgicos na Primeira Infância de Casos Graves de Sequência de Robin ", *BioMed Research International* , vol. 2015 , Artigo ID 608905 , 7 páginas , 2015 . <https://doi.org/10.1155/2015/60890>

Sato FR, Setten KC, Sverzut AT, Moraes M, Moreira RW. Sequência de Pierre Robin – Etiopatologia, características clínicas e formas de tratamento. *Rev Port de Estomatol Cir Maxilofac*. 2007;48:161-6.

Schweiger C, Manica D, Becker CF, Abreu LS, Manzini M, Sekine L, et al. Tracheostomy in children: a ten-year experience from a tertiary center in southern Brazil. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2017;83:627-32. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.08.002>.

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

Sheffield LJ, Reiss JA, Strohm K, Gilding M. A genetic follow-up study of 64 patients with Pierre Robin complex. *Am J Med Genet*. 1987 Sep;28(1):25-36.

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

Tahiri Y, Greathouse ST, Tholpady SS, Havlik R, Sood R, Flores RL. Mandibular Distraction Osteogenesis in Low-Weight Neonates with Robin Sequence: Is It Safe? *Plast Reconstr Surg*. 2015 Nov;136(5):1037-1044. doi: 10.1097/PRS.0000000000001710. PMID: 26171753.

Templeton TW, Goenaga-Díaz EJ, Runyan CM, Kiell EP, Lee AJ, Templeton LB. A generalized multistage approach to oral and nasal intubation in infants with Pierre

Robin sequence: A retrospective review. *Paediatr Anaesth*. 2018 Nov;28(11):1029-1034. doi: 10.1111/pan.13499. Epub 2018 Oct 4. PMID: 30284747.

Thopaldy SS, Costa M, Hadad I, Havlik RJ, Socas J, Matt BH, et al. Mandibular distraction or Robin sequence associated with laryngomalacia. *J Craniofac Surg*. 2015 May;26(3):826-30.

Tomáz FM, Borges AH, Borba AM, Volpato LE. Recovering Breathing and Feeding of a Newborn with Pierre Robin Sequence. *Ann Maxillofac Surg*. 2017 Jan-Jun;7(1):104-7.

Tonello C, Peixoto AP, Yoshida MM, Brandão MM, Antoneli MZ, Alonso N. Surgical Treatment in Craniofacial Malformations: Distraction Osteogenesis. In: Dalben GS, Gomide MR. *Craniofacial disorders – orofacial features and peculiarities in dental treatment*. Bentham; 2017.

van Lieshout MJ, Joosten KF, Mathijssen IM, Koudstaal MJ, Wolvius EB, van der Schroeff MP. Non-surgical and surgical interventions for airway obstruction in children with Robin Sequence. *J Craniomaxillofac Surg*. 2016 Dec;44(12):1871-1879. doi: 10.1016/j.jcms.2016.06.021. Epub 2016 Jul 2. PMID: 27876376.

Vatlach S, Maas C, Poets CF. Birth prevalence and initial treatment of Robin sequence in Germany: a prospective epidemiologic study. *Orphanet J Rare Dis*. 2014 Jan;9:1-5.

Zellner EG, Mhlaba JM, Reid RR, Steinbacher DM. Does Mandibular Distraction Vector Influence Airway Volumes and Outcome? *J Oral Maxillofac Surg*. 2017 Jan;75(1):167-177. doi: 10.1016/j.joms.2016.07.034. Epub 2016 Sep 13. PMID: 27718360.

Zhang RS, Hoppe IC, Taylor JA, Bartlett SP. Surgical Management and Outcomes of Pierre Robin Sequence: A Comparison of Mandibular Distraction Osteogenesis and Tongue-Lip Adhesion. *Plast Reconstr Surg*. 2018 Aug;142(2):480-509. doi: 10.1097/PRS.0000000000004581. PMID: 29870511; PMCID: PMC6502235.

*Apêndice*

---





**Formulário de Pesquisa**

Nome do paciente		
<input type="text"/>		
Idade	RG	Data de Nascimento
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Sexo	Quadro Clínico	
<input type="radio"/> Masculino <input type="radio"/> Feminino	<input type="radio"/> SPRI <input type="radio"/> SPR Síndrome Conhecida <input type="radio"/> SPR+	
Presença de Fissura Palatina	Se conhecida, qual?	
<input type="radio"/> Sim <input type="radio"/> Não	<input type="text"/>	
Motivo de internação Hospitalar		
<input type="checkbox"/> Internação	<input type="checkbox"/> Apneia	<input type="checkbox"/> Disfagia
<input type="checkbox"/> Crises de cianose	<input type="checkbox"/> Insuficiência respiratória obstrutiva	<input type="checkbox"/> Outros
Realizou Nasofaringoscopia	Exames Adicionais	
<input type="radio"/> Sim <input type="radio"/> Não	<input type="radio"/> Polissonografia <input type="radio"/> Tomografia <input type="radio"/> Ambos	
Classificação de Sher	Classificação de Cole, Lynch e Slator (2008)	
<input type="text"/>	Grau 1: Sem problemas respiratório em posição supina ▾	
Procedimento Realizado	Classificação de Souza et al. (2003)	
<input type="radio"/> Traqueostomia <input type="radio"/> Distração Osteogênica Mandibular <input type="radio"/> Glossopexia <input type="radio"/> Tratamento conservador	Leve ▾	
Procedimentos Associados		
<input type="radio"/> Sonda Nasogástrica <input type="radio"/> Gastrostomia		

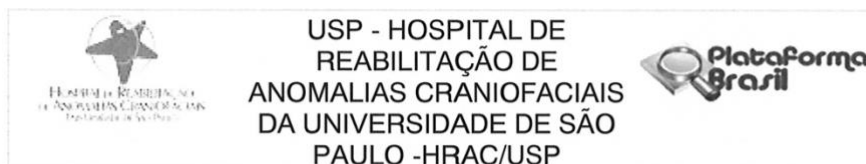


*Anexo*

---



## ANEXO- A PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP



### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

#### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** Sequência de Robin: uma revisão literária e retrospectiva a respeito das modalidades de tratamento

**Pesquisador:** Ana Carolina Medeiros

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 26680619.3.0000.5441

**Instituição Proponente:** Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da USP

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

#### DADOS DO PARECER

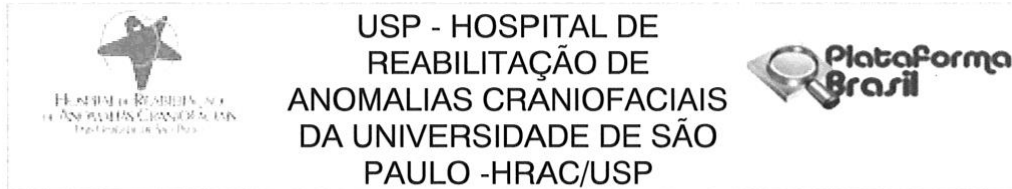
**Número do Parecer:** 3.781.838

#### Apresentação do Projeto:

Trata-se de um projeto de mestrado de autoria da aluna Ana Carolina Medeiros sob a orientação do Prof. Dr. Cristiano Tonello com a colaboração de José Carlos dos Santos Júnior.

O trabalho consistirá de 2 partes, sendo a primeira, uma revisão de literatura e a segunda será um estudo retrospectivo, em que prontuários médicos arquivados no HRAC-USP serão analisados quanto ao tratamento utilizado para a sequência de Robin (SR) não síndrômica, no período entre 2012 e 2017. Serão incluídos, na revisão de literatura, pesquisas a respeito das diferentes opções terapêuticas aplicadas em pacientes com SR não síndrômica a partir de buscas em banco de dados como PUBMED e Scielo. Os critérios PICOS (população, intervenção, comparação, resultados e design do estudo) foram utilizados para construir a questão de pesquisa, adotando os seguintes critérios de inclusão: (i) População: pacientes com SR não síndrômica de todas as etnias; (ii) Intervenção: pacientes submetidos a qualquer modalidade terapêutica; (iii) Comparação: verificar os benefícios das técnicas, comparando com os achados na literatura a respeito do tema; (iv) Resultados: frequência da utilização de cada técnica cirúrgica estudada e melhoras nas condições de vida e respiratória dos pacientes; (v) Design do estudo: estudos de caso-controle, cohort, longitudinais e transversais. Serão incluídos todos os artigos que estiverem de acordo com os critérios PICOS pré-

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



Continuação do Parecer: 3.781.838

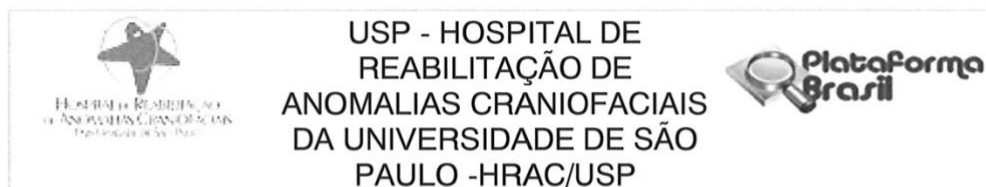
estabelecidos.

Para seleção dos artigos que farão parte da revisão de literatura, a análise será feita em duas etapas. Na primeira fase, o autor irá revisar os títulos e os resumos e selecionará aqueles que aparentemente apresentem os critérios de inclusão. Na segunda fase, o mesmo autor irá ler os textos completos e selecionará os artigos aceitos e excluirá aqueles que não estiverem de acordo com os critérios de inclusão. A pesquisa retrospectiva será desenvolvida no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (Bauru, São Paulo). Serão incluídos 272 indivíduos com diagnóstico clínico de SR não sindrômica que vieram para avaliação nesta instituição e que tiveram, no mínimo, duas avaliações na instituição, com período não superior a 6 meses entre elas, no período de 2012 a 2017. Será realizada revisão de registros clínicos de indivíduos diagnosticados com SR, em dois momentos da avaliação. Serão utilizadas classificações já consagradas na literatura. Serão coletados registros fotográficos, vídeo imagens com seus respectivos laudos médicos, além dos registros clínicos dos respectivos indivíduos participantes da pesquisa a fim de análise dos resultados obtidos. Para seleção dos pacientes, será feito um levantamento junto ao Centro de Processamento de Dados (CPD-HRAC), de todos os pacientes submetidos a todas as modalidades de tratamento da SR (Distração Osteogênica Mandibular; Traqueostomia; Glossopexia; e, Cânula Nasofaríngea).

Por meio dos prontuários médicos, informações gerais do paciente, tais como: número de matrícula no HRAC-USP, data de nascimento, gênero, local de origem, tratamento utilizado para SR, data da realização do tratamento e informações referentes ao tratamento serão coletados em uma ficha elaborada para esta finalidade.

Para análise dos resultados e comparação das frequências das modalidades cirúrgicas utilizadas em pacientes com SR não sindrômica, será verificada quais são todas as modalidades descritas nos prontuários e os indivíduos serão separados em grupos de acordo com as técnicas cirúrgicas utilizadas. Os dados serão apresentados em estatística descritiva, ou seja, serão apresentados em números absolutos (n) e respectivas frequências (%).

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



Continuação do Parecer: 3.781.838

**Objetivo da Pesquisa:**

**OBJETIVO GERAL:**

- Realizar uma revisão de literatura quanto às indicações de tratamento cirúrgico: Distração Osteogênica Mandibular (DOM); Traqueostomia e Glossopexia; bem como as opções de tratamento conservador como: posição prona, uso de Cânula Nasofaríngea ou Intubação nasofaríngea em pacientes com SR não síndrômica.
- Avaliar retrospectivamente as indicações de tratamento para indivíduos com SR não síndrômicos assistidos no HRAC-USP, a apresentação clínica desses pacientes e sua evolução clínica após o tratamento escolhido.

**OBJETIVOS ESPECÍFICOS:**

- Avaliar a apresentação clínica e as indicações de tratamento para pacientes com SR não síndrômica apresentadas pela literatura comparativamente às opções terapêuticas empregadas em um hospital referência na assistência de pacientes com essa condição.
- Avaliar o comprometimento clínico desses pacientes, utilizando classificações de gravidade já consagradas na literatura.
- Correlacionar a apresentação clínica com os achados de exame de endoscopia de vias aéreas.
- Avaliar por meio de critérios clínicos a evolução clínica dos comprometimentos: respiratório; alimentar/deglutição e taxa de mortalidade de indivíduos com SR após o tratamento empregado.
- Analisar os resultados de Polissonografia e Videoendoscopia como critério de avaliação da deglutição.

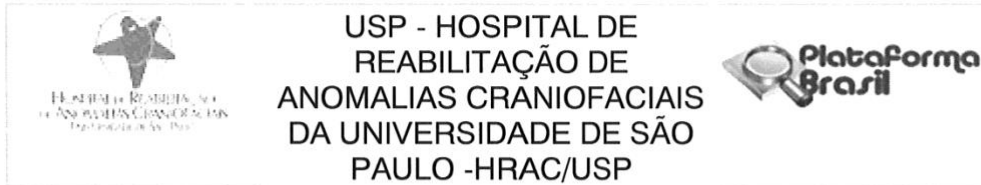
Segundo os autores, a hipótese do trabalho é que "a distração osteogênica apresenta uma melhora na qualidade de vida dos sujeitos com SR."

**Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

Riscos: Os pesquisadores destacam que "O presente projeto de pesquisa apresenta riscos mínimos uma vez que irá utilizar informações provenientes de fonte secundária de dados."

Benefícios: De acordo com os autores, "Os benefícios indiretos desta pesquisa estão relacionados a um maior conhecimento a respeito das modalidades cirúrgicas utilizadas no

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



Continuação do Parecer: 3.781.838

tratamento de pacientes com Sequência de Robin não sindrômica. Além disso, essa pesquisa trará grande benefício para a comunidade científica, uma vez que descreverá as características da população atendida pelo HRAC-USP. Ademais, entender os tratamentos utilizados nestes pacientes possibilitará talvez a criação de novos protocolos de tratamento para estes indivíduos."

O trabalho tem maior possibilidade de trazer benefícios, do que de causar danos, sendo, portanto, eticamente adequado.

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

Trata-se de um estudo retrospectivo observacional descritivo, que se baseia na comparação dos resultados da avaliação retrospectiva das indicações de tratamento, apresentação e evolução clínica de indivíduos com SR não sindrômica, após o tratamento escolhido, assistidos no HRAC-USP, com os dados obtidos na revisão de literatura.

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Foram apresentados, adequadamente, os seguintes documentos:

- Carta de encaminhamento
- Formulário HRAC
- Folha de Rosto da Plataforma Brasil
- Justificativa de Dispensa de TCLE
- Termo de Compromisso, Confidencialidade e Autorização de Utilização de Dados em Projetos de Pesquisa
- Termo de Compromisso de Tornar Públicos os Resultados da Pesquisa e Destinação de Materiais ou Dados Coletados
- Termo de Compromisso do Pesquisador Responsável

**Recomendações:**

Não há.

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

O projeto encontra-se bem estruturado e é de grande relevância científica.

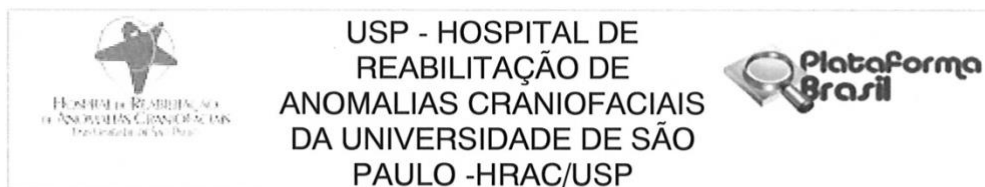
Considerando que não há infrações éticas, sugiro a este CEP, aprovação do referido projeto de pesquisa.

**Considerações Finais a critério do CEP:**

O pesquisador deve atentar que o projeto de pesquisa aprovado por este CEP refere-se ao

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





Continuação do Parecer: 3.781.838

BAURU, 18 de Dezembro de 2019

---

**Assinado por:**  
**Renata Paciello Yamashita**  
**(Coordenador(a))**

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