Sequência de Pierre Robin: aplicação da técnica de distração osteogênica em pacientes como abordagem terapêutica

Pierre Robin sequence: Application of the osteogenic distraction technique in patients as a therapeutic approach

Emily Tonin da Costa[1], Carlos André Tarrio Gandara[2], Eduardo Spadari de Araujo[3], Wilson Dias[4], Evandro José Siqueira[5], Rochele Barcelos Prá[6], Miguel Cerutti Franciscatto[6], Maiana Zonatto Gusson[1]

RESUMO

Introdução: Pierre Robin, em 1923, descreveu a sequência das malformações e as correlacionou com os sinais clínicos de insuficiência respiratória, o que trouxe a constatação da necessidade de tratamento, muitas vezes urgente. A conduta terapêutica deve ser individualizada para cada caso e respeitar o quadro apresentado pelo paciente. **Objetivo:** O presente estudo consiste em uma revisão sobre a Sequência de Pierre Robin e sua abordagem terapêutica, através de distração osteogênica da mandíbula, com a finalidade de demonstrar a efetividade do procedimento. **Método:** Estudo descritivo de abordagem qualitativa tipo relato de caso. **Resultados e conclusão:** A aplicação da técnica possibilitou a correção das anormalidades craniofaciais, o que minimizou os prejuízos causados pela síndrome.

UNITERMOS: Fissura Palatina, Micrognatismo, Glossoptose.

ABSTRACT

Introduction: *In 1923, Pierre Robin described and sequenced the malformations and correlated them with the clinical signs of respiratory failure, which eventually confirmed the need for treatment, often urgent. The therapeutic approach should be individualized for each case and must respect the patient's clinical picture.* ***Aim:*** *The present study consists of a review on the Pierre Robin sequence and its therapeutic approach through osteogenic distraction of the mandible in order to demonstrate the effectiveness of the procedure.* ***Method:*** *A descriptive study with a qualitative approach, case report type.* ***Results and conclusion:*** *The application of the technique made possible the correction of craniofacial abnormalities, which minimized the damage caused by the syndrome.*

KEYWORDS: *Cleft Palate, Micrognathism, Glossoptosis*

INTRODUÇÃO

A primeira descrição histórica sobre a Síndrome de Pierre Robin foi feita por Lannelongue e Menard, em 1891, quando relataram 2 casos de pacientes com micrognatia, fenda palatina e retroglossoptose. Em 1923, Pierre Robin, um cirurgião-dentista francês, foi quem descreveu a tendência da queda da língua sobre a hipofaringe, causando obstrução das vias aéreas, assim como a fissura, o que afeta funções e interfere no desenvolvimento psicológico, fisiológico e na adaptação social da criança.

Até 1976, a tríade descrita anteriormente era conhecida como Síndrome de Pierre Robin; entretanto, o termo síndrome passou a ser apenas utilizado para alterações na

[1] Acadêmica de Medicina na Universidade de Caxias do Sul (UCS).
[2] Cirurgião Pediátrico. Mestre em Cirurgia pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) e Preceptor do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Geral de Caxias do Sul.
[3] Cirurgião Pediátrico. Especialista em Cirurgia Pediátrica pela Associação Brasileira de Cirurgia Pediátrica (CIPE).
[4] Cirurgião Dentista. Cirurgião Bucomaxilofacial.
[5] Cirurgião Plástico. Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP).
[6] Médico residente do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Geral de Caxias do Sul.

morfogênese com presença simultânea de múltiplas anormalidades causadas por uma única etiologia. Diante disso, o termo sequência foi introduzido para incluir qualquer condição que envolva uma série de anormalidades ocasionadas por uma série de eventos iniciados por apenas uma malformação. Dessa forma, a tríade de anormalidades craniofaciais (micrognatia, glossoptose e fenda palatina) passou a ser denominada de Sequência de Pierre Robin (SPR).

Estima-se que sua incidência seja em torno de 1 para 8.500 a 1 para 20.000 nascimentos. A etiologia é incerta, todavia, pode ocorrer isoladamente ou como parte de vários complexos de anomalias congênitas e síndromes. A prioridade no tratamento deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas.

A distração osteogênica da mandíbula é o procedimento de escolha, a qual é utilizada para abrir a passagem oral e tem a vantagem de afetar a mudança permanente no tamanho mandibular, criando um espaço adequado para a língua, evitando assim a traqueostomia. Além disso, o tratamento também consiste em uma atuação multiprofissional especializada e integrada.

Neste trabalho, apresenta-se um caso de Sequência de Pierre Robin em um neonato com quadro de disfunção respiratória, fenda palatina e retrognatia. A etiopatogenia, as manifestações clínicas e diagnósticas e o tratamento são discutidos.

MÉTODO

Trata-se de estudo descritivo de abordagem qualitativa tipo relato de caso. Para tanto, foi utilizado prontuário para coleta de dados e acompanhamento da cirurgia da criança. Com relação à revisão bibliográfica, realizou-se uma busca ativa de artigos científicos sobre a Sequência de Pierre Robin.

RELATO DO CASO

F.J.A., masculino, branco, recém-nascido a termo, nascido em 19/02/15, pesando 3.725 g, filho de mãe portadora de Toxoplasmose IGM positivo, não tratada e com infecção de trato urinário. Transferido para um hospital de maior complexidade no segundo dia de vida com campânula 100% e apresentando quadro de disfunção respi-

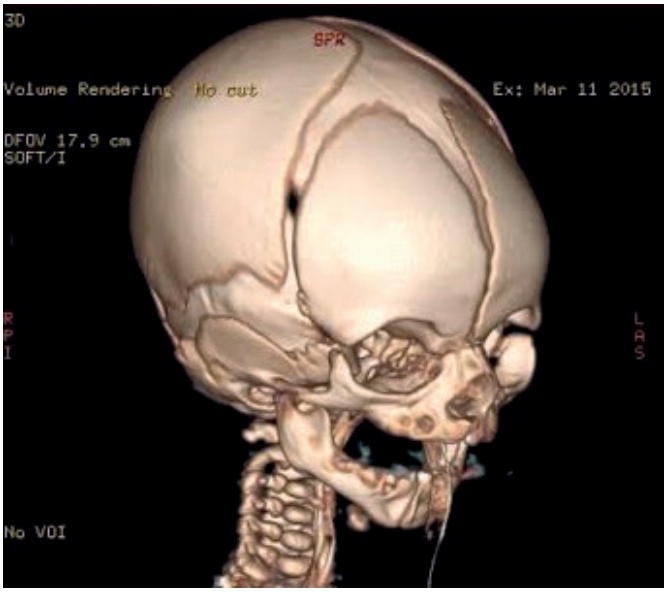


Figura 2 – Globos oculares com morfologia e densidade normais

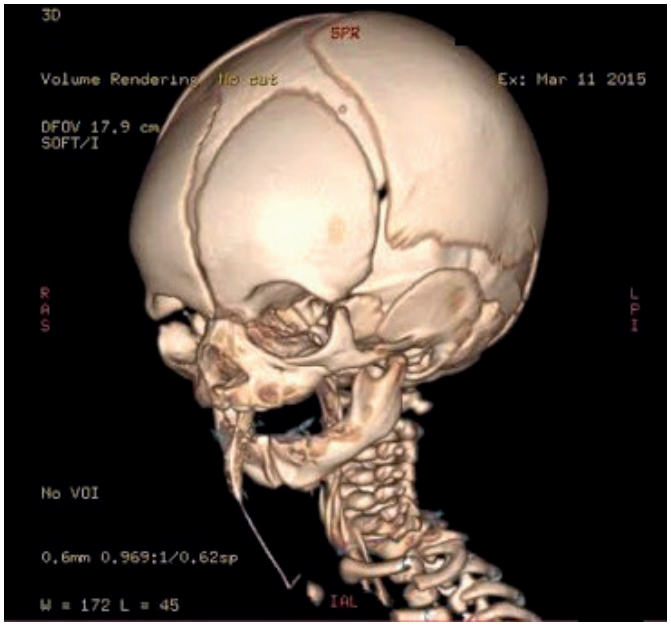


Figura 1 – Não há lesão expansiva cervical

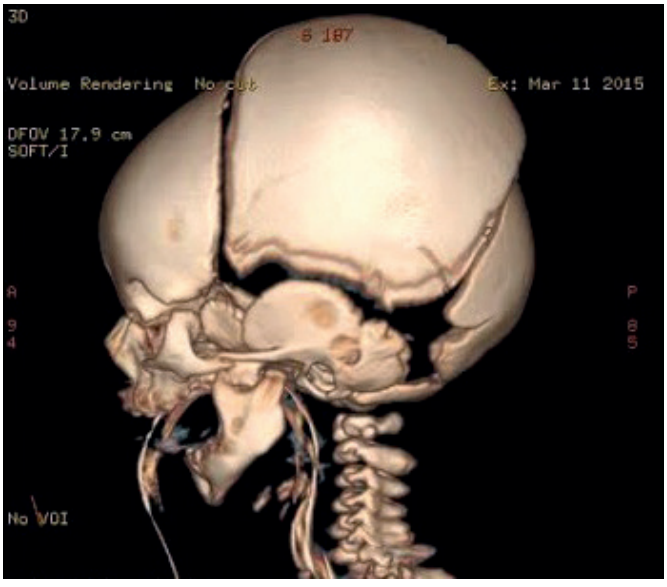


Figura 3 – Retroposição da mandíbula que se encontra hipoplásica em relação à maxila

ratória, gemência, estridor respiratório, fenda palatina e retrognatia. Foi internado na UTI neonatal e entubado por apresentar sinais de sofrimento respiratório, provavelmente decorrente da obstrução de via aérea causada pela glossoptose. O paciente necessitou de entubação orotraqueal permanente para proteção de via aérea, devido à malfor-

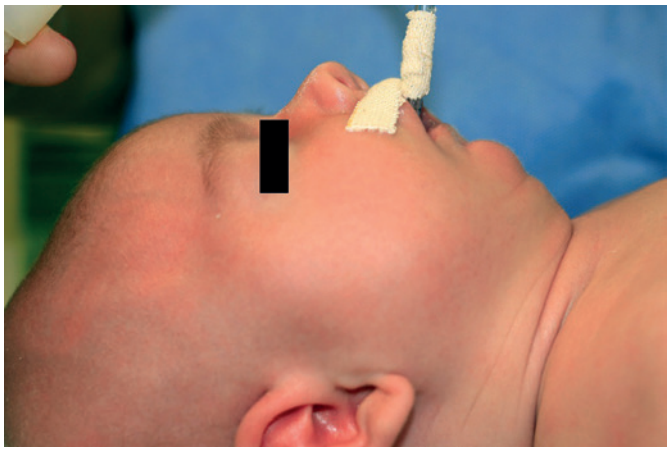


Figura 4 – Paciente no transoperatório



Figura 5 – Marcação para a incisão submandibular transversa logo abaixo do ângulo da mandíbula



Figura 6 – Osteotomia do corpo da mandíbula



Figura 7 – Fixação do pino do distrator



Figura 8 – Pino proximal do distrator pós-osteotomia

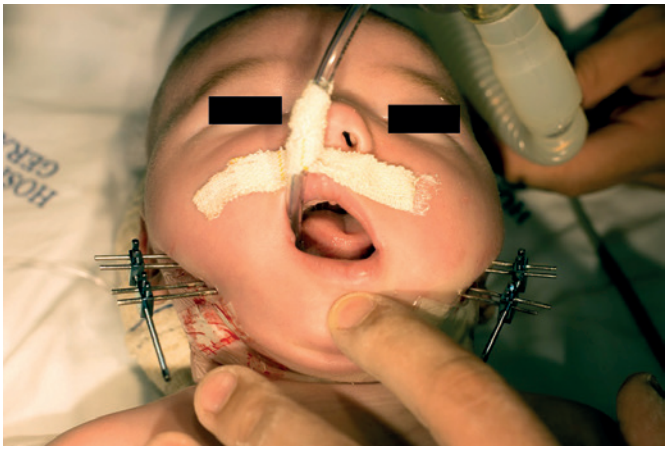


Figura 9 – Instalado bilateralmente distrator unidirecional com quatro pinos

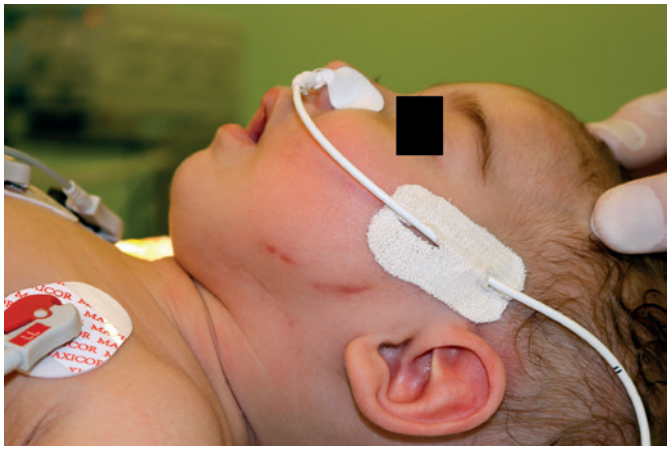


Figura 10 – Pós-operatório tardio após retirada de distratores apresentando melhora da retrognatia



Figura 11 – Pós-operatório tardio evidenciando abertura adequada da cavidade oral e posicionamento correto de língua

mação. Realizou tomografia em 3D (Figuras 1, 2 e 3) para planejamento cirúrgico.

No dia 30/03/15, o paciente foi submetido à osteotomia sob anestesia geral, previamente entubado. Foi realizada incisão submandibular transversa logo abaixo do ângulo da mandíbula, bilateralmente; dissecção e isolamento do ângulo mandibular e do ramo marginal da mandíbula do nervo facial (VII PC). Após, foi feita a osteotomia do corpo da mandíbula aproximadamente a 1 cm do ângulo e instalado distrator unidirecional em cada lado, com quatro pinos, sendo o vetor de distração para frente e para baixo. Por fim, as incisões foram fechadas e a cirurgia concluída sem intercorrências e com êxito (Figuras 4, 5, 6, 7, 8 e 9).

O paciente permaneceu estável após a cirurgia com dieta nasoentérica e foi extubado em 05/04/15. Conforme plano médico, os distratores foram tracionados com duas voltas pela manhã e uma volta pela noite no sentido horário até 15/04/15, quando se realizou a última distração. No dia seguinte, os pontos foram retirados. Em 24/04/15, os distratores apresentavam-se sem sinais flogísticos e foi dada alta hospitalar, com orientação de retorno ambulatorial para acompanhamento da evolução (Figuras 10 e 11).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Etiopatogenia

Pierre Robin, em 1923, descreveu a tendência da queda da língua sob a hipofaringe, causando obstrução das vias aéreas, assim como a presença da fissura, agravando os problemas destas crianças. A etiopatogenia da Sequência de Pierre Robin ainda é muito discutida na literatura. Pode ocorrer de forma isolada ou em associação com múltiplas malformações e outras anomalias genéticas, como a Síndrome de Stickler – alteração do tecido conjuntivo, que causa miopia, catarata, descolamento de retina, perda auditiva, subdesenvolvimento do terço médio facial, fenda palatina isolada ou como parte da Sequência de Robin e artrite precoce –, a Síndrome Velocardiofacial, ou DiGeorge – ausência do timo e das glândulas paratireoides, resultando em deficiência na imunidade das células T, hipocalcemia, defeitos no trato eferente do coração e anomalias craniofaciais, incluindo a SPR – e, mais rara, a Síndrome de Treacher Collins – hipoplasia do terço médio da face, micrognatia, perda auditiva e fissura palatina.

A forma isolada representa a maioria dos casos e resulta de hipoplasia da mandíbula, a qual ocorre antes da nona semana de desenvolvimento, o que impede o fechamento do palato e produz uma fenda palatina. No curso normal do desenvolvimento fetal, a fusão das fendas palatinas acontece durante a décima e décima primeira semana de gestação quando a língua eleva-se e permite este processo. Contudo, na Sequência de Pierre Robin, devido à hipoplasia da mandíbula, não há um correto deslocamento da língua, impedindo o fechamento do palato e, consequentemente, ocorre a formação da fenda palatina em forma de "U".

Quando associada a outras anomalias genéticas, a SPR tem um prognóstico pobre relacionado com o crescimento e desenvolvimento da criança, se comparado com a forma isolada. Essa classificação é de extrema importância para distinguir a conduta e aprimorar a terapêutica.

Manifestações clínicas e diagnósticas

As características clínicas da Sequência de Robin são micrognatia, glossoptose e fenda palatina. A língua tende a prolapso para trás, levando à obstrução das vias aéreas, que podem ser fatais. Comprometimento respiratório pode levar à hipóxia, parada cardiorrespiratória, hipertensão pulmonar e insuficiência de crescimento. Podem ocorrer, também, respiração estridente, crises recorrentes de cianose, respiração intercostal, batimentos de asa do nariz, agitação, engasgos, vômitos e casos de broncoaspiração.

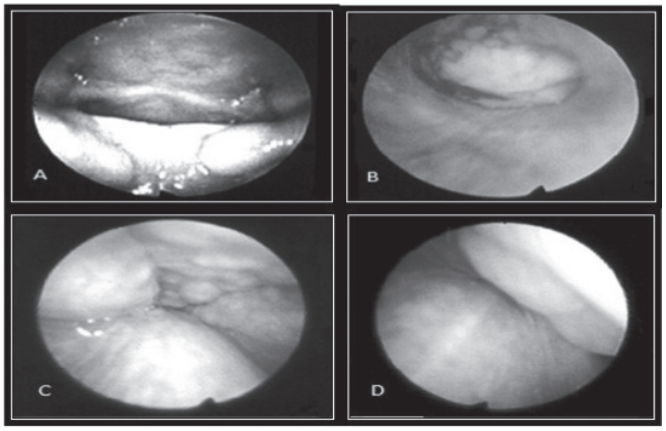


Figura 12 – Tipos de obstruções na visão nasofaringoscopia: A – Tipo 1; B – Tipo 2; C – Tipo 3; D – Tipo 4

Deficiência nutricional por glossoptose é comum, e o paciente pode também apresentar Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE), a qual é causada pela pressão negativa intratorácica gerada pela obstrução das vias aéreas superiores. A partir disso, uma grande parcela das crianças desenvolve problemas de audição em virtude da otite média. A desnutrição alimentar afeta o desenvolvimento da criança e é um importante fator de morbimortalidade, devendo-se tratar sua causa.

A nasofaringoscopia com fibra óptica flexível é um método diagnóstico imprescindível e deve ser realizada nos primeiros meses de vida para avaliar o mecanismo e tipo de obstrução respiratória, o que torna mais fácil o manejo terapêutico. A classificação possui quatro grupos (Figura 12) (22): tipo 1, a obstrução resulta do retroposicionamento do dorso da língua, que entra em contato com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole; tipo 2, a obstrução resulta do retroposicionamento do dorso da língua, com compressão do palato mole ou partes dele (quando a fissura está presente) contra a parede posterior da faringe; tipo 3, as paredes laterais da faringe se movem medialmente, obstruindo as vias aéreas, e a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe; tipo 4, a contração da faringe é esfinctérica, e a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe[5]. O tipo 1 representa 80% dos casos, caracterizando a verdadeira glossoptose e possui melhor prognóstico.

A mortalidade é geralmente relacionada ao comprometimento das vias aéreas e é maior quando associada à prematuridade. As taxas de mortalidade em recém-nascidos a termo com SPR variam de 1,7-11,3%; entretanto, quando outras anomalias estão presentes, as taxas elevam-se para 26% (12).

A apresentação clínica da Sequência de Pierre Robin é bastante heterogênea. Diante disso, a conduta terapêutica deve ser individualizada para cada caso, de acordo com o quadro exibido pelo paciente.

Tratamento

Devido aos diversos problemas relacionados às malformações, o tratamento de portadores de Sequência de Robin isolada deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar. A ausência de integridade das estruturas orofaciais ocasiona alterações anatômicas, funcionais e, principalmente, psicossociais. Assim, se nota a necessidade de um tratamento global visando à prevenção e à reabilitação dos pacientes, em uma ação conjunta e integrada que envolva os profissionais de diferentes áreas e seus familiares.

A dificuldade alimentar é uma consequência do esforço respiratório, o que torna frequente a necessidade de alimentação por sondas alimentadoras. Medidas de apoio, orientações quanto à postura e a estímulos orais são eficazes, e a prioridade deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas.

Na questão da conduta cirúrgica, ainda há controvérsias sobre qual a melhor e mais adequada técnica que traz melhores resultados ao paciente e a época em que a mesma deve ser feita. Assim, o tratamento cirúrgico será de escolha do serviço ou instituição que efetuará o procedimento.

Há alguns anos, a glossopexia era a técnica cirúrgica de escolha na qual se suturava a língua no sulco gengivo-labial nos primeiros dias de vida, e havia a simples adesão da base da língua à mucosa do lábio inferior, realizada sob anestesia geral com entubação orotraqueal. A glossopexia tinha caráter temporário, uma vez que, em torno dos seis aos oito meses de idade, a mandíbula da criança desenvolve-se proporcionando um espaço adequado para a língua posicionar-se mais anteriormente e desobstruir a orofaringe.

Atualmente, o procedimento de escolha é a distração osteogênica da mandíbula que, inicialmente, foi utilizada na ortopedia médica para o tratamento de deficiências dos ossos longos e, posteriormente, passou a ser uma opção para o tratamento de deformidades craniofaciais, como a micrognatia.

A distração osteogênica da mandíbula, preferencialmente realizada quanto mais novo for o paciente, corresponde à realização da osteotomia e colocação de um distrator no ângulo da mandíbula (5,6). Os avanços progressivos dos segmentos ósseos a uma frequência de 1 a 2 mm por dia no neonato são controlados pelo distrator. Esse procedimento é utilizado para abrir a passagem oral e tem a vantagem de afetar a mudança permanente no tamanho mandibular, criando um espaço adequado para a língua, evitando, desse modo, a traqueostomia.

A forma de manejo desses neonatos deve ser cuidadosa para evitar procedimentos desnecessários e arriscados, considerando a heterogeneidade do padrão de crescimento e desenvolvimento maxilofacial. A partir disso, a distração osteogênica é uma opção de tratamento eficaz para aliviar de maneira segura a obstrução das vias aéreas superiores, melhorar os problemas de deglutição e refluxo gastresofágico.

CONCLUSÃO

As fissuras congênitas de lábio e/ou palato ocupam lugar de destaque dentre as malformações presentes ao nascimento. Na Sequência de Pierre Robin, destaca-se a tríade composta por micrognatia, glossoptose e fenda palatina, a qual interfere no desenvolvimento psicológico, fisiológico e na adaptação social da criança.

A atuação conjunta de pediatras, cirurgiões, neonatologistas, nutricionistas, fonoaudiólogos, entre outros, possibilita a soma de conhecimentos específicos de cada área. Dessa forma, há a máxima valorização do paciente e a busca de um tratamento que proporcione crescimento facial adequado, o restabelecimento das funções alteradas e o pleno desenvolvimento das capacidades físicas, psicológicas, afetivas e sociais da criança.

O tratamento através da distração osteogênica mandibular ou glossopexia é um aspecto de escolha do serviço ou da instituição que efetuará o procedimento. Todavia, a distração osteogênica da mandíbula, atualmente, apresenta importante melhora clínica e funcional, o que torna os resultados mais satisfatórios.

REFERÊNCIAS

1. Lannelongue R, Menard V. Traite des Affections Congenitales, Paris: Asselin et Houzeau, 1891: 264.
2. Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. Am J Dis Chilf 1934; 48:541-7.
3. Sato FRL, Setten KC, Sverzut AT, Moraes M, Moreira RWF. Sequência de Pierre Robin – Etiopatogenia, Características Clínicas e Formas de Tratamento. Rev Port Estomatol Cir Maxilofac 2007;48:161-166.
4. Breugem CC, Mink van der Molen AB. What is 'Pierre Robin sequence'? J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009;62(12):1555-8.
5. Denny AD, Talisman R, Hanson PR, Recinos RF. Mandibular distraction osteogenesis in very young patients to correct airway obstruction. Plast Reconstr Surg 2001; 108:302.
6. Denny AD. Distraction osteogenesis in Pierre Robin neonates with airway obstruction. Clin Plast Surg 2004; 31:221.
7. Robin P. La glossoptose. Son diagnostic, ses conséquences, son unsuccessful with glossopexy, nasopharyngeal tube and traitement. Bull l'Académie Nationale Médecine (J Med Paris) 1923;43:235-7. Citado em Portnoy JE, Tatum S. Retrograde nasal intubation via the cleft in Pierre-Robin Sequence neonates: a case series. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009;73(12):1828-32.
8. Lansford M. Focus on the physical assessment of the infant with Stickler syndrome. Adv Neonatal Care. 2008;8(6):308-14.
9. Gothelf D, Frisch A, Michaelovsky E, Weizman A, Shprintzen RJ. Velo-cardio-facial Syndrome. J Ment Health Res Intellect Disabil. 2009;2(2):149-67.
10. Marszałek B, Wójcicki P, Kobus K, Trzeciak WH. Clinical features, treatment and genetic background of Treacher Collins syndrome. J Appl Genet. 2002;43(2):223-33.
11. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 1992; 29:205.
12. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, et al. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. Pediatrics 2011; 127:936.
13. Schaefer RB, Gosain AK. Airway Management in Patients With Isolated Pierre Robin Sequence During the First Year of Life. J Craniofac Surg 2003 Jul;14(4):462-7.
14. St-Hilaire H, Buchbinder D. Maxillofacial pathology and management of Pierre Robin sequence. Otolaryngol Clin North Am 2000 Dec;33(6):124156.
15. Van den Elzen AP, Semmekrot BA, Bongers EM, et al. Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. Eur J Pediatr 2001; 160:47.
16. Dutra OS, Silva FC da. O papel da ortopedia funcional dos maxilares na abordagem neonatal da sequência de Pierre Robin. Ortop Rev Int Ortop Func 2005; 1(4):383-99.
17. Hong P, Brake MK, Cavanagh JP, Bezuhly M, Magit AE. Feeding and mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence: A case series of functional outcomes. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2012 Mar;76(3):414-8.
18. Glynn F, Fitzgerald D, Earley MJ, Rowley H. Pierre Robin sequence: An institutional experience in the multidisciplinary management of airway, feeding and serous otitis media challenges. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011 Sep;75(9):1152-5.
19. Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. Cleft Palate Craniofac J. 1992;29: 224-31.
20. Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1986;11:135-46.
21. Bütow KW, Hoogendijk CF, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. J Pediatr Surg 2009; 44:2112.
22. Marques IL, Sousa TV, Carneiro AF, Peres SPB, Barbieri MA, Bettiol H. Sequência de Robin: protocolo único de tratamento. J Pediatr. 2005;81(1):4-22.
23. CIÊNCIA EM FOCO – Informativo trimestral de divulgação científica do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) Vol. 2 nº 6 Bauru, outubro/dezembro 2012.
24. MARTINELLI, A.J. & MARTINELLI; A.P.M.C. – Atendimento da criança portadora da Seqüência de Pierre Robin – Jornal de Pediatria vol. 67 (9/10), 1991, p.330-333.
25. ILIZAROV, G. A. Clinical application of the tension-stress effect for limb lengthening. Clin. Orthop. Relat. Res., Philadelphia, no. 250, p. 8-26, 1990.
26. NACAO, M.; DOMÍNGUEZ-RODRÍGUEZ, G. C.; SOARES, M. M. Distração osteogênica: revisão de literatura. R. Dental Press Ortodon. Ortop. Facial, Maringá, v. 7, n. 3, p. 105-114. maio/jun. 2002.
27. Cozzi F, Totonelli G, Frediani S, et al. The effect of glossopexy on weight velocity in infants with Pierre Robin syndrome. J Pediatr Surg 2008; 43:296.
28. Meyer AC, Lidsky ME, Sampson DE, et al. Airway interventions in children with Pierre Robin Sequence. Otolaryngol Head Neck Surg 2008; 138:782.

✉ Endereço para correspondência
Emily Tonin da Costa
Rua Quintino Bocaiúva, 1390/207
95.070-680 – Caxias do Sul, RS – Brasil
☎ (54) 99998-6720
emilytoninc@gmail.com

Recebido: 19/11/2015 – Aprovado: 6/12/2015