

**FACULDADE PATOS DE MINAS
CURSO DE ODONTOLOGIA**

**CÍNTIA SABRINA PINTO FERREIRA
PATRÍCIA SOARES RIBEIRO**

SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN

**PATOS DE MINAS
2015**

**CÍNTIA SABRINA PINTO FERREIRA
PATRÍCIA SOARES RIBEIRO**

SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN

Artigo apresentado à Faculdade Patos de Minas como requisito parcial para a conclusão do Curso de Odontologia.

Orientador: Prof.^a. Ms. Débora Andalécio Ferreira

**PATOS DE MINAS
2015**

CÍNTIA SABRINA PINTO FERREIRA
PATRÍCIA SOARES RIBEIRO

SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN

Trabalho de Conclusão de Curso aprovado em 28 de outubro de 2015, pela comissão examinadora constituída pelos professores:

Orientador: _____
Prof.^a. Ms. Débora Andalécio Ferreira
Faculdade Patos de Minas

Examinador: _____
Prof.^o. Ms. Marcelo Dias
Faculdade Patos de Minas

Examinador: _____
Prof.^a. Ms. Mayra Maria CouryFrança
Faculdade Patos de Minas

SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN

Cíntia Sabrina e Patrícia Soares Ribeiro *

Débora Andalécio Ferreira**

RESUMO

A Sequência de Pierre Robin é uma patologia neonatal caracterizada por uma tríade de anomalias que envolvem micrognatia, glossoptose e fissurapalatina. A etiopatogenia se dá por um defeito primário no desenvolvimento mandibular tendo como consequência a micrognatia, glossoptose e palato fendido. As manifestações clínicas são notadas logo após o nascimento da criança. O tratamento deve ser preciso e imediato tendo como prioridade a permeabilidade das vias aéreas, variando de técnicas conservadoras e cirúrgicas dependendo da severidade da doença. Este trabalho teve como objetivo fornecer informações sobre a síndrome de Pierre Robin, mostrando sua importância no diagnóstico imediato da patologia.

Palavras-chave: Sequencia de Pierre Robin. Glossoptose. Micrognatia. Fissura palatina. Distração osteogênica mandibular

ABSTRACT

The Pierre Robin sequence is a neonatal disorder characterized by a triad of abnormalities involving glossoptosis, micrognathia and cleft palate. The pathogenesis is the primary by a defect in mandibular development resulting in the micrognathia, cleft palate and glossoptosis. Clinical manifestations are noted shortly after the child's birth. Treatment should be precise and immediately giving priority to patent airway, ranging from conservative and surgical techniques depending on the severity of the disease. This study aimed to provide information about the Pierre Robin syndrome, showing its importance in the immediate diagnosis of the disease.

Keywords: Pierre Robin Sequence. Glossoptosis. Micrognathia. Cleft Palate. Mandibular Distraction Osteogenesis.

*Alunas do Curso de Odontologia da Faculdade Patos de Minas (FPM) 2015. cintiasabrina88@hotmail.com e pa-ty-1993@hotmail.com

**Professora de Odontopediatria no curso de Odontologia da Faculdade Patos de Minas. Especialista em Odontopediatria pela Universidade Federal de Uberlândia e Mestrado em Odontopediatria pela Faculdade São Leopoldino Mandic e-mail do professor deb_andalecio@yahoo.com.br

1. INTRODUÇÃO

A sequência de Pierre Robin (SR) é descrita na literatura como uma patologia neonatal caracterizada por uma tríade de anomalias que envolvem micrognatia (hipoplasia da mandíbula), glossoptose (deslocamento posterior da língua que causa obstrução na faringe) e fissura palatina (presença de comunicação buco-nasal) presente em 90% dos casos, onde 70% são fissuras amplas e completas em forma de “U” e em 30% são estreitas, completas ou incompletas em forma de “V”. (1, 2)

É denominada como um complexo sintomático ocorrendo isoladamente ou associados a outros defeitos de desenvolvimento, sendo caracterizada por no mínimo duas características da tríade do distúrbio. (3, 4)

A maioria dos recém-nascidos com a SR apresentam sérios problemas em relação à obstruções respiratórias, podendo levar a morte devido às malformações anatômicas presentes em conjunto na maioria dos casos. É de suma importância um diagnóstico correto e preciso para guiar um tratamento imediato e efetivo. (5)

A diversidade é a característica principal de suas manifestações clínicas, “podendo a criança expressar desde leve dificuldade respiratória e alimentar, até graves crises de asfixia, que podem levar ao óbito senão houver rápida intervenção médica. (5)”

A SR possui diferentes graus de severidade, devendo a prioridade inicial no tratamento ser a manutenção das vias aéreas, pois a hipóxia crônica com retenção do gás carbônico (CO₂) e o aumento da resistência vascular pulmonar podem levar ao cor *pulmonale*, onde crises de cianose levam a hipóxia cerebral podendo acarretar consequências ao desenvolvimento cerebral da criança. (6)

O presente trabalho teve como objetivo fornecer informações sobre a Síndrome de Pierre Robin, mostrando sua importância no diagnóstico imediato da patologia.

A metodologia utilizada neste trabalho foi qualitativa e exploratória, sendo baseado em artigos, revistas e monografias disponíveis em bancos de dados como Sielo, Pub Med, Bireme, Google Acadêmico e em base a estudos do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofacial Congênicas da América Latina (Centrinho-Bauru, SP).

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Histórico

A primeira descrição na literatura foi por Saint Hilaire em 1822, sequeentemente aparecendo na literatura médica através de um caso clínico realizado por Fairbairn em 1846. Em 1891, Menard, Taruffi e Lannelongue acrescentaram a associação de micrognatia e fissura palatina (1), onde foram relatado através de dois casos de pacientes que as apresentavam as três anomalias. (3)

Somente em 1923 que o francês Cirurgião dentista especialista em estomatologia Pierre Robin (3) mostrou a natureza crítica da patologia. Foi o primeiro a relacionar as desordens genéticas entre si decorrentes de uma única etiologia: hipoplasia na região mandibular. Em consequência denominou-se o seu próprio nome a esta patologia que foi relatada até então como Síndrome de Pierre Robin e posteriormente passou a ser nominada Sequência de Pierre Robin devido suas características serem decorrente de um fator primário (micrognatia) acompanhado de consequências secundárias (glossoptose e fissura palatina). (7)

2.2 Incidência

“A incidência da doença varia de 1:8000 até 1:30000. A baixa incidência pode ser devido ao diagnóstico incorreto, falta de notificação e diminuição da taxa de mortalidade neonatal”. (8)

2.3 Diagnóstico

O diagnóstico da SR deve ser detectado durante a gestação, sendo entre a 20ª a 24ª semanas realizado pelo exame da ecografia morfológico.

Em alguns casos não é possível este diagnóstico por ecografia, sendo assim, o diagnóstico desta patologia fica constatado após o nascimento da criança. (9)

2.4 Etiopatogenia

Existem controvérsias sobre a etiopatogenia da Sequência de Pierre Robin. Alguns autores defendem que sua origem refere-se a distúrbios genéticos, outros a fatores intrauterinos e outros a fatores metabólicos. (7)

Em 1966, Latham considerava que a origem da SR era causada por alterações estruturais. Becker e Palm defendiam ser evento primário o defeito embriológico da língua. Rintala e Edwards concordavam que desordens genéticas do crescimento mandibular e maxilar resultavam em micrognatia e fissura palatina. Cohen sugeria a heterogeneidade de agentes etiológicos e patogênicos como único fator etiológico.(3)

Latham defendia a tese de que se tratava de um complexo de sintomas não específicos e não como uma síndrome como era denominada, e poderiam ocorrer de várias condições: a) Isoladamente, b) como elemento de uma síndrome, c) Coligados a outros distúrbios de desenvolvimento que em conjuntos não determinam uma síndrome específica. Entretanto Pashayan e Lewis acreditavam que se tratava de uma patogênese sequencial. (3)

Em 1991 Martinelli e Martinelli defendiam como fator primário a hipoplasia mandibular que ocorre na fase intrauterina, sendo assim uma mandíbula retraída causando retroposição lingual onde a mesma permanece na nasofaringe, impossibilitando a fusão dos processos palatinos resultando na fissura palatina, o que afirma que a hipoplasia está diretamente ligada a causas genéticas. (7)

A doença é causada por um defeito primário no desenvolvimento mandibular ocasionando uma mandíbula pequena, tendo como resultados secundários glossoptose e palato fendido, podendo ter origem ambientais e genéticas. (10)(7)

Pode ser causada por doenças hereditárias ou por mutações genéticas podendo estar presente em algumas síndromes entre elas Síndrome de Treacher Collins e Síndrome de Seckel. (11)



Fig 1- Criança com SR associada a outras anomalias congênitas(sequencia genética – Treacher Collins)

Fonte: (12)



Fig.2- Síndrome de Seckel

Fonte: (13)

2.5 Manifestações Clínicas

Os sinais mais notáveis da sequência de Robin são a micrognatia, fissura palatina e glossoptose.(7)

“A expressão clínica da SR é muito heterogênea variando desde discreta dificuldade respiratória e alimentar, até graves crises de asfixia; os casos podem ser isolados ou associados à síndrome genéticas diferentes e com expressividade variável, porém a obstrução respiratória é fator comum a todos” (5)

A micrognatia é caracterizada como arco ou tamanho mandibular menor que o normal, o arco dental inferior retrai de 10 a 12 mm com relação ao arco superior, estando presente em 90% dos casos da SR.(3). Pode ser causada por doenças hereditárias ou por mutações genéticas.A micrognatia pode estar presente em algumas síndromes entre elas, a Síndrome de Treacher Collins e Síndrome de Seckel.(11)

A fissura palatina ou fenda palatina por sua vez é uma anomalia genética que ocorre no desenvolvimento embrionário, descrito pela presença de comunicação buco nasal, resultando em perfuração do palato duro ou mole, sendo possível a visualização do septo nasal.

Clinicamente, a fenda palatina varia de uma úvula bífida ou uma fissura submucosa oculta, até completa fissura de palato mole, por meio de fissura completa ou incompleta, tanto do palato duro quanto do mole. (5)(14)(15)

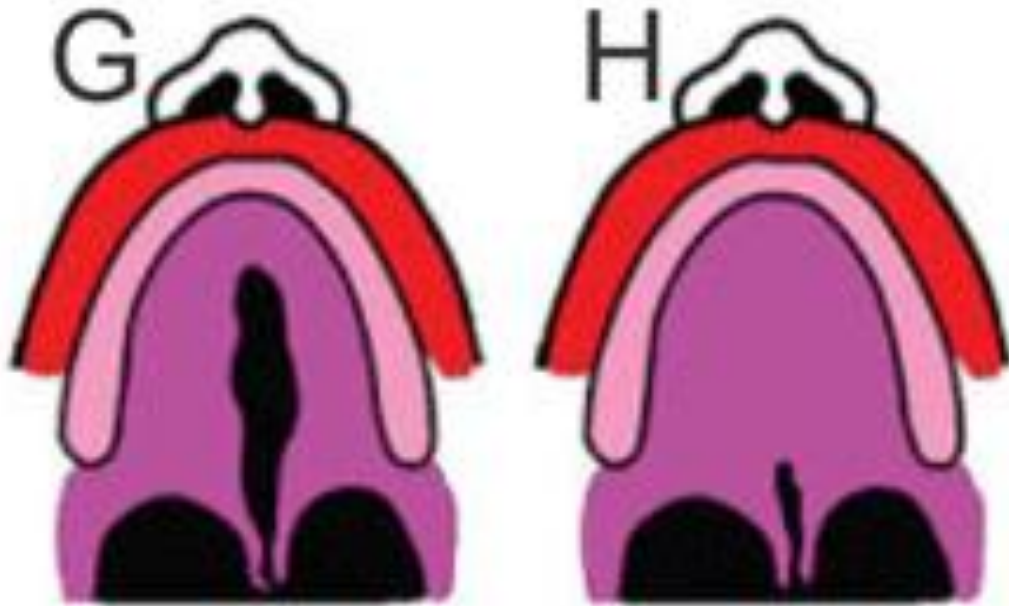


Fig3: G Fissura Palatina Pós-forame Completa , H Fissura Palatina Pós-forame Incompleta
Fonte: (16)

A glossoptose é caracterizada pela queda da língua posteriormente podendo ser classificada em leve, moderada e grave. Considerando a leve quando ocorre somente o movimento para trás ou o recuo da língua, na moderada a língua encosta na parede posterior da faringe sem causar pressão e grave quando o dorso da língua pressiona a parede posterior da faringe. (17)(18)(5) Pode também apresentar algumas manifestações irregulares não tão comuns, sendo elas:

- Malformações dentárias
- Palato Ogival
- Refluxo gástrico e esofagite
- Epilepsia
- Sindactilia
- Deformidades nasais
- Copiosas Infecções de ouvido

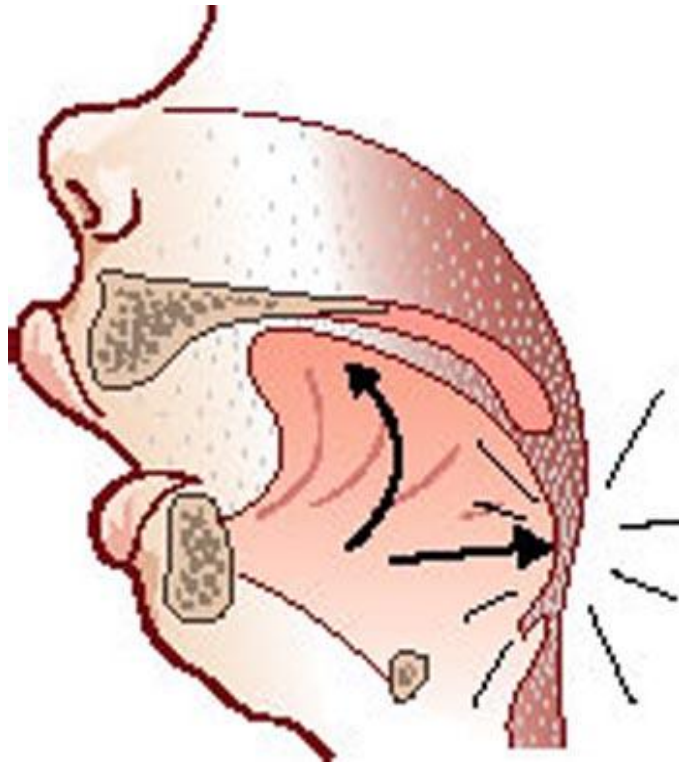


Fig 4– mecanismo em que ocorre a glossoptose
Fonte: (19)

2.6 Formas de Tratamento

O tratamento da SR vem sendo um desafio. Várias propostas terapêuticas cirúrgicas e conservadoras estão sendo empregadas. (17, 3)

A prioridade no tratamento da SR deve ser a permeabilidade das vias aéreas mais precocemente possível, evitando assim a hipóxia. (17)

Logo em seguida vem à conduta alimentar por via oral, pois esta é dificultada devido a retrognatia e a glossoptose causando desnutrição, refluxo gástricos, fadiga e engasgo sendo necessário uso de sonda gástrica neste primeiro momento. (7)



Fig5 – Criança utilizando a sonda gástrica.

Fonte: (12)

É indispensável a nasofaringoscopia para início do tratamento. Através deste exame fica visível o mecanismo que esta causando a obstrução respiratória. (3)

Através da nasofaringoscopia determinam a gravidade da glossoptose, classificando-a em leve, moderada e grave (como foi detalhado anteriormente).

Estão sendo realizados estudos com o objetivo de padronizar a indicação e utilização das diferentes modalidades de tratamento: tratamento postural (posição prona), intubação nasofaríngea, glossopexia, traqueostomia, distração osteogênica da mandíbula liberação subperiosteal do assoalho da boca e aparelhos ortodônticos. Porém não existe nenhum consenso na literatura para um protocolo de tratamento. (17, 5)

O tratamento postural (PP) também descrito como posição de prona facilita a respiração pois promove desobstrução cervical, sendo indicado somente em casos leves. (17) Sendo assim é essencial manter estes bebês o mais eretos possível durante a amamentação evitando que ocorra aspiração de alimentos. (7)

Intubação nasofaríngea (INF) é um método simples que promove a desobstrução da via aérea. Consiste na colocação de uma cânula de silicone de calibre pequena na nasofaringe com diâmetro de 3 a 3,5mm, introduzida de 7 a 8 cm pela narina até a faringe e cortada 1cm para fora da narina fixada com tira de micropore. A INF evita a alta pressão negativa na faringe posterior durante os movimentos de sucção e deglutição. (5, 17, 20)

Esta técnica tem como objetivo manter um bom padrão respiratório promovendo a redução do esforço respiratório mantendo a saturação acima de 90%, melhorando aceitação de alimentos por via oral e diminuindo consequentemente o tempo de uso de sondas exploradoras, promovendo ganho de peso. Estes objetivos devem ser alcançados no prazo de 15 dias, caso não seja obtidos será indicado a glossopexia nos casos considerados grau tipo I de obstrução respiratória, para os caso tipo II, III e IV deve ser indicado a traqueostomia. (5, 17, 20)

Nos graus III e IV a INF não está indicada devendo proceder imediatamente a traqueostomia. Esta espera de 15 dias é importante para evitar procedimentos cirúrgicos desnecessários, porém períodos maiores de espera podem prolongar o tempo de hospitalização e o uso de sonda alimentadora. (5, 17, 20)

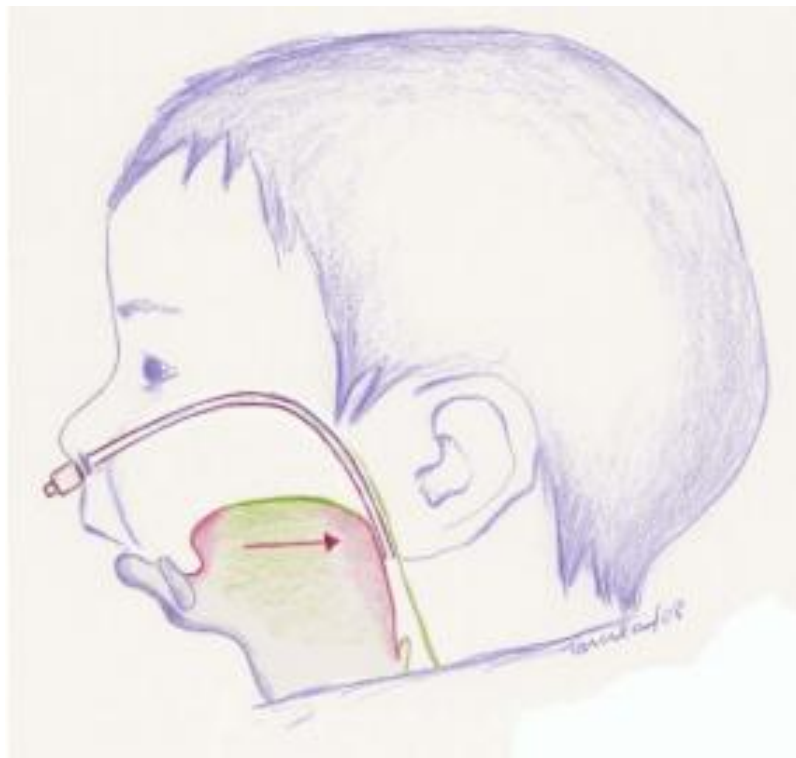


Fig6- bebê com cânula respiratória vista de lado.
Fonte: (21)



Fig 7 -bebê com cânula respiratória(A) numa das narinas e com uma sonda alimentadora (B) na outra.
Fonte: (21)

A Glossopexia é uma técnica cirúrgica que sutura a língua fixando no lábio inferior e na mandíbula. (1) Esta cirurgia está indicada apenas nos casos tipo I que não melhoram com a INF. Embora esta cirurgia resolva a obstrução respiratória ela é utilizada temporariamente devido ao crescimento mandibular e por ocorrer deformidades no lábio e dilaceração lingual. (3, 5, 7, 17)

Traqueostomia é um método seguro e confiável indicado para lactantes com SR, obstruções respiratórias dos tipos III e IV que geralmente são de extrema gravidade quase sempre associada a síndromes genéticas, problemas neurológicos ou outras malformações. Entretanto, estes recursos apresentam limitações como sangramento, pneumotórax e pneumomediastino, pneumonia, infecções recorrentes, fistula traqueocutânea, atraso na fala e disfagia. Apesar dos efeitos colaterais a traqueostomia é salvadora de vida frequente em pacientes de SR Síndrômicos. (5, 17)

Distração osteogênica mandibular é um procedimento cirúrgico realizado para alongamento dos ossos e desde 1990 vem sendo desafiador para os estudiosos a utilização da técnica na região crâniofacial devido às diferenças anatômicas e teciduais das regiões em que estão. A distração mandibular quando é

realizada na região maxilofacial tecidos duros e moles são afetados, podendo afetar fala, deglutição e sucção deixando assim mais complexa a realização da técnica. (17)

É instalado um distrator apropriado no ângulo da mandíbula, de forma que seu vetor faça a anteriorização da mandíbula e conseqüentemente da língua, possibilitando assim a desobstrução das vias aéreas. A distração mandibular somente deve ser realizada após as tentativas de tratamento não cirúrgico, devido o risco de complicações e sequelas pós- cirúrgicas. (3)



Fig – Distração mandibular pós-cirúrgico

Fonte: Cedido pelo paciente

A palatoplastia somente é indicada quando o bebê atinge a idade de 12 meses para correção da fissura palatina. Existem varias técnicas para a realização da palatoplastia, porém o cirurgião escolherá a que melhor atenderá seus objetivos, sendo o fechamento anatômico da fissura e o alongamento máximo do palato mole para realizar o fechamento velofaríngeo durante a fala, prevenindo assim danos futuros. (22, 23)

Entre as possibilidades de tratamento citadas anteriormente temos também o tratamento ortodôntico que favorece o aumento da permeabilidade das

vias aéreas no decorrer de alterações no posicionamento lingual e sagital da mandíbula. (3) Associado com a utilização do aparelho ortodôntico temos a prótese obturadoras de palato que é utilizada em casos que o paciente não possui tecido mole suficiente para promovendo o selamento da fissura e o vedamento das cavidades oral e nasal e em outros casos fazem a reposição de dentes ausentes. (23)

3 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os pacientes de sequencia de Pierre Robin apresentam de forma clínica obstrução das vias aéreas e dificuldades na alimentação, sendo mais graves no período neonatal e mais frequentes.

Em alguns casos, a glossoptose causa sintomas severos de obstrução das vias aéreas exigindo um diagnóstico imediato desta patologia. As alterações da língua, mandíbula e palato impossibilitam a alimentação assim sendo necessário o tratamento com fonoaudiólogo precoce nestes pacientes. A sequência não é de fácil diagnóstico, podendo manifestar de forma isolada ou estar presente em algumas síndromes.

Logo após o nascimento além da dificuldade de respirar pode ser também muito difícil alimentação para esses pacientes. O bebê não consegue tirar o leite da mamadeira e nem do peito materno, o paciente pode asfixiar, apresentar regurgitação nasal e na pior das hipóteses aspiração. Devido à glossoptose e a migrognatia é muito difícil para o bebê respirar e engolir ao mesmo tempo já que a língua ocupa o espaço destinado a passagem do ar, sendo indispensável à ajuda de uma equipe especializada.

A recuperação anatômica precoce da musculatura auxilia no tratamento com fonoaudiólogo prevenindo sequelas dessa má formação. Portanto, o diagnóstico rápido e seguro são de grande importância para que medidas precoces venham aliviar e prevenir asfixia e desnutrição dos pacientes.

REFERÊNCIAS

- 1 Elias R. Odontologia para pacientes com necessidades especiais: uma visão clínica. Editora Revinter Ltda;2007.
- 2 Prado RO. Nasalidade de crianças com sequencia de Robin após palatoplastia primária com as técnicas de Furlow e ou von Langenbeck.
- 3 Sato FRL, Setten KC, Sverzut AT, Moraes M, Moreira RWF. Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial. [periódico na internet] 2007 [acesso em 03 de setembro de 2014]; 48(3): 161-5. Disponível em: file:///C:/Users/Aluno/Downloads/etiopatogenia,%20caractericas%20e%20formas%20de%20tratamento%20(1).pdf
- 4 Yoshiko TK. Caracterização do espectro fenótipo de pacientes com fissuras labiopalatinas associados a múltiplas anomalias congênitas e alterações cromossômicas estruturais [Tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo;2009.
- 5 Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Seqüência de Robin – protocolo único de tratamento. [periódico na internet] J Pediatr (Rio J). 2005;81:14-22.[acesso em 03 de setembro de 2014] Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v81n1/v81n1a05.pdf>
- 6 Alencar TRR. O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com sequencia de Robin isolada.[Tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo;2014.
- 7- Puerari VR, Sequencia de Pierre Robin:Diagnosticos e condutas. Cefac Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica Motricidade Oral. [monografia] Porto Alegre 2001.
- 8- Silva LCP. Cruz RA. Odontologia para pacientes com necessidades especiais. Editora Santos; 2009.
- 9- Quintela L. [homepage na Internet].Ultrassonografia morfológica do primeiro e segundo trimestre. [acesso em 31 de março 2015] Disponível em: <http://www.caliper.med.br/blog/?p=151>
- 10- Carey BJ. Génética Médica. Editora Elsevier Ltda;2010

11- Associação Americana. [homepage na internet]. Micrognatia. [acesso em 08 de abril de 2015] Disponível em <http://www.minhavidacom.br/saude/temas/micrognatia/>

12- Trovarelli JP. Triagem audiológica em lactantes com sequencia de Robin [Dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo;2004.

13- Edmundo, [homepage na Internet]. Síndrome de SEckel (Síndrome da cabeça de pássaro). [acesso em 10 de abril de 2015]. Disponível em: <http://professorbolha.blogspot.com.br/2014/12/sindrome-de-seckel-sindrome-da-cabeca.html>

14- Pierre Robin syndrome.[homepage na Internet].[acesso em 29 de abril de 2015] Disponível em : www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/001607.htm

15- Carvalho DM. [homepage na Internet].Fenda Palatina. [acesso em 29 de abril 2015] Disponível em: <http://www.infoescola.com/doencas/fenda-palatina/>

16-Fundação Lusíada [homepage na Internet]. Centro de Tratamento das Malformações Craniofaciais [acesso em 19 jun 2015] Disponível em: <http://ctmc.lusiada.br/malformacoes-craniofaciais/>

17-Cristina IDMS. Sequencia de Robin:estudo retrospectivo dos lactantes internados no HRAC-USP [Dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo;2011.

18- Fernando LR. Sequencia de Robin: o pediatra e a referencia da equipe nos cuidados imediatos e mediatos. 1999; 21(2):117-22.

19- Lebeu J [homepage na Internet].Développement buccodentaire et anomalies. [acesso em 02 de julho de 2015] Disponível em: http://www.fmp-usmba.ac.ma/umvf/UMVFmiroir/campus-numeriques/campus-chirurgie-maxilo-faciale/stomatologie/enseignement/stomatologie3/site/html/2_22_1.html

20- Carolina CSDM. Avaliação da capacidade dos cuidadores de lactantes com Sequência de Robin [Tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo;2008.

21-Prado RO, Dutka J, Lazarini MI, Lima TC, Casoto D [homepage na Internet]. Sêquencia de Robin: Do que estamos falando. [acesso em 03 de setembro de 2014]

Disponível em :

https://centrinhosp.files.wordpress.com/2013/02/manual_01_pierrero bin_2013.pdf

22- Rodrigues RFF. Estudo Morfométrico Comparativo entre Três Técnicas de Palatoplastica para Retroposicionamento do Palato Mole. [Dissertação]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de Pós-graduação em Cirurgia;2003.

23- Carneiro HÁ. A avaliação das etapas de confecção da prótese de palato em crianças com fissura palatina.[Dissertação]. Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo;2011.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos á Deus que nos presenteou com o bem mais preciosa a vida, com ela a capacidade de pensarmos, amarmos e lutarmos pela conquista de nossos ideais. Muitas foram às lutas, maiores as vitórias onde o Senhor sempre se fez presente, transformando a fraqueja em força e derrota em vitória, obrigada por esse momento grandioso de luz única.

Agradecemos aos nossos pais pela liberdade de pensar, de desejar, de querer e de optar. Obrigada pelos olhares confiantes, palavras ditas nas horas certas e pelo amor incondicional e gratuito.

Agradecemos aos nossos companheiros por todo apoio, paciência e conselhos ao longo desses cinco anos.

A nossa orientadora, Prof^a.Ms. Débora Andalécio Ferreira, que acreditou em nós partilhando seus conhecimentos. Queremos expressar nosso reconhecimento e admiração por sua competência profissional. Você é nosso exemplo a ser seguido.

Aos metes por todos os ensinamentos passados, pelas duvidas esclarecidas e pela prontidão em todos os momentos. A Prof^a Nayara pelo seu auxilio no desenvolvimento deste trabalho.