



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**  
**FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA**  
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



Monografia

# **Abordagem Terapêutica na Sequência de Pierre Robin**

Kayo Oliveira Cayres

Salvador (Bahia)

Setembro, 2012

Ficha catalográfica  
Universidade Federal da Bahia - Faculdade de Medicina da Bahia - Biblioteca

Cayres, Kayo Oliveira.

C385a Abordagem terapêutica na sequência de Pierre Robin. /  
Kayo Oliveira Cayres. – Salvador, 2012.  
xi, 39 f.

Orientador: Prof. Daniel Santos Corrêa Lima.

Monografia (Graduação) Universidade Federal da Bahia.  
Faculdade de Medicina da Bahia. Curso de Graduação em  
Medicina.

1. Síndrome de Pierre Robin. 2 Micrognatismo.  
3. Retrognatismo. 4. Obstrução das vias aéreas. I. Universidade  
Federal da Bahia. II. Título.

CDU:616.314-089



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**  
**FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA**  
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



# **Abordagem Terapêutica na Sequência de Pierre Robin**

Kayo Oliveira Cayres

Professor-orientador: Dr. Daniel Santos Corrêa Lima

Monografia de conclusão do componente curricular MED-B60, do currículo médico da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia)

Setembro, 2012

# Revisão Bibliográfica: **Abordagem Terapêutica na Sequência de Pierre Robin**

**Kayo Oliveira Cayres**

Professor-orientador: Dr. Daniel Santos Corrêa Lima

Co-orientador: Prof. Dr. José Válber Lima Meneses

## **COMISSÃO EXAMINADORA**

Membros Titulares:

- Prof. Dr. José Válber Lima Meneses
- Prof. Dr. Marcelo Sacramento Cunha

### **TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:**

Monografia aprovada pela Comissão, e julgada apta à apresentação pública no III Seminário Estudantil da Faculdade de Medicina da Bahia, com posterior homologação do registro final do conceito apto, pela coordenação do Núcleo de Formação Científica. Chefia do Departamento de Anestesiologia e Cirurgia da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia)

Setembro, 2012

## DEDICATÓRIA

Aos meus pais, **Jorge Luís Cayres** e **Gislane Oliveira Tonhá Cayres**, pelo apoio incondicional e compreensão ao longo deste percurso.

## **AGRADECIMENTOS**

Ao Dr. Daniel Santos Corrêa Lima,

Meu orientador, que mesmo com todos os contratemplos, acreditou em mim, demonstrando seu empenho como professor e sua dedicação como amigo, sempre solícito no auxílio a qualquer tempo e hora. Agradeço pelos ensinamentos, paciência e compreensão.

Aos meus pais, Jorge Cayres e Gislane Tonhá,

Pelo amor incondicional. Por terem feito o possível para me ajudar em Goiânia e, atualmente em Salvador, longe deles, acreditando e respeitando minhas decisões e nunca deixando que as dificuldades acabassem com meus sonhos, serei eternamente grato.

Agradeço com muito carinho a minha família de Salvador, especialmente meus tios (Geraldo Cayres e Solange Queiroz). Muito obrigado por me acolherem.

Aos amigos e colegas da faculdade e de Santana, especialmente Henrique Paranhos e Tayse Novais que sempre estiveram do meu lado em todos os momentos desta caminhada e sempre me deram apoio e incentivo para concluir o meu trabalho. Agradeço imensamente pelo companheirismo.

Aos membros, amigos, residentes, colaboradores e professores da Liga Baiana de Cirurgia Plástica – LBCP, agradeço pelas oportunidades, incentivos nos estudos e pelo presente enriquecimento na minha graduação.

*“A força não provém da capacidade física e sim de uma vontade indomável.”*



**LISTA DE FIGURAS**

Figura 1. Sequência de Pierre Robin associada com fenda palatina.	9
Figura 2. Tipos de obstrução de vias aéreas na nasofaringoscopia.	15
Figura 3. Sistema de tração mandibular.	18
Figura 4. Algoritmo para tratamento de pacientes com sequência de Robin isolada.	21
Figura 5. Paciente antes e após tratamento com distrator.	28

**LISTA DE TABELAS**

Tabela 1. Achados clínicos e epidemiológicos das distintas apresentações da sequência de Pierre Robin.	11
Tabela 2. Frequência das síndromes clínicas associadas à sequência de Robin.	12
Tabela 3. Modalidades terapêuticas para obstrução aérea na sequência de Robin.	17
Tabela 4. Classificação de Caouette-Laberge para avaliar gravidade dos sintomas.	29

## RESUMO

CAYRES, KO. *Abordagem terapêutica na sequência de Pierre Robin*. Salvador - Ba: Faculdade de Medicina, Universidade Federal da Bahia; 2012

A abordagem terapêutica na sequência de Pierre Robin ainda permanece controverso nos dias atuais, motivando muita discussão quanto ao tipo de tratamento utilizado. Os protocolos de tratamento incluem desde abordagens cirúrgicas a tratamentos conservadores e/ou sua combinação. A conduta terapêutica deve ser individualizada para cada caso e respeitar o quadro apresentado pelo paciente. Os casos leves podem ser tratados de forma conservadora através de medidas posturais, e a traqueostomia deve ser evitada e somente utilizada quando a obstrução não é causada pela glossoptose. Outras modalidades terapêuticas como distração osteogênica mandibular, glossopexia e intubação nasofaríngea permanecem sem consenso. Desta forma, o presente estudo consistiu em uma revisão de literatura, com a finalidade de avaliar as distintas formas de tratamento disponíveis e suas indicações.

## **ABSTRACT**

CAYRES, KO. **Therapeutic approach in Pierre Robin sequence.** Salvador - Ba: Faculdade de Medicina, Universidade Federal da Bahia; 2012

The therapeutic approach in Pierre Robin sequence remains controversial today, prompting much discussion about the type of treatment used. Treatment protocols range from conservative surgical approaches, to treatment and / or their combination. The therapeutic approach should be individualized for each case and respect the situation presented by the patient. Mild cases can be treated conservatively through postural measures, and tracheostomy should be avoided and used only when the obstruction is not caused by glossoptosis. Other therapeutic modalities such as osteogenic mandibular distraction, glossopexy and nasopharyngeal intubation remain without consensus. Thus, the present study consisted of a literature review, in order to evaluate the different forms of treatment available and their indications.

**SUMÁRIO**

Dedicatória.....	iii
Agradecimentos.....	iv
Epígrafe.....	vi
Lista de Figuras.....	vii
Lista de Tabelas.....	viii
Resumo.....	ix
Abstract.....	x
Sumário.....	xi
1. INTRODUÇÃO.....	1
2. OBJETIVOS.....	4
3. MÉTODO.....	6
4. RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	8
5. CONCLUSÃO.....	30
6. REFERÊNCIAS.....	32
7. BIBLIOGRAFIA CONSULTADA.....	39

# *Introdução*

## 1. INTRODUÇÃO

A Sequência de Pierre Robin (SPR) é definida na literatura como uma anomalia congênita constituída da tríade clássica: micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores. Essa patologia crânio-maxilo-facial recebe a denominação de “sequência”, uma vez que é caracterizada por múltiplas anomalias decorrentes de uma anormalidade primária. Dessa forma, a micrognatia seria aquela que desencadearia as outras duas.<sup>1</sup> Segundo Puerari, considerando estas particularidades, podemos distinguir os termos sequência de Pierre Robin e síndrome de Pierre Robin, já que esta última abrange também os indivíduos portadores de malformações primárias múltiplas, com distinto prognóstico e diferente etiologia.<sup>2</sup>

Existe hoje uma dificuldade, por parte de muitos profissionais, em estabelecer uma definição concreta sobre a SPR.<sup>3</sup> Alguns autores incluem a fenda palatina como condição necessária para estabelecer o diagnóstico da sequência. Entretanto, a fissura palatina não é uma característica obrigatória que compõe o quadro, mas pode se apresentar na maioria dos casos. Nesta anomalia, a fissura palatina exibiu-se em forma de “U” ou em forma de “V”, sendo a forma em “U” a mais comumente encontrada nos pacientes. Esta, quando presente, pode se estender por todo o palato ou ficar restrita somente ao palato mole.<sup>2,4-8</sup>

A incidência desta patologia neonatal na literatura varia conforme a série estudada, contudo há uma diferença na estimativa desta incidência, variando de 1:2.000 à 1:30.000 nascidos vivos. O estudo de Bush e Williams

em 1983, analisando a admissão no Hospital Regional de Mersey, em Liverpool, durante 23 anos, mostrou uma incidência de 1:8.500 nascimentos.<sup>9</sup> Dados brasileiros referentes ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Faciais (Centrinho – Bauru, São Paulo), indicam um total de 1% entre 15.000 pacientes atendidos neste estabelecimento com SPR.<sup>4</sup>

O espectro da SPR permite sua divisão em dois grupos com comportamentos e abordagens distintas: crianças com Sequência de Pierre Robin Isolada (SRI) ou não sindrômica e os pacientes sindrômicos. Aquelas portadoras de SRI têm um possível crescimento e desenvolvimento dentro da normalidade, e os estudos demonstram que estas crianças têm o prognóstico melhor do que as que têm síndromes associadas.<sup>1,5</sup>

No cerne das discussões a respeito da SPR, estão os aspectos sobre o diagnóstico adequado e a eleição para o tratamento apropriado. A abordagem terapêutica é um assunto ainda caracterizado por grande controvérsia. Essa falta de consenso é decorrente de fatores como a heterogeneidade etiológica da obstrução das vias aéreas, não sendo a glossoptose a única causa desta obstrução.<sup>1,4,5</sup>

As distintas abordagens terapêuticas, conservadoras e cirúrgicas, e o surgimento de novas modalidades cirúrgicas como a distração osteogênica mandibular, que inicialmente era uma técnica usada para ossos longos do corpo, e que recentemente foi aplicada ao esqueleto craniofacial, demonstram a necessidade de uma criteriosa avaliação dos tipos de tratamentos que norteiam a SPR.<sup>10</sup>



***Objetivos***

## 2. OBJETIVOS

O objetivo do presente trabalho foi:

- Avaliar os diferentes métodos de tratamento para a Sequência de Pierre Robin e os critérios de eleição para cada modalidade terapêutica presente na literatura.

***Método***

### **3. MÉTODO**

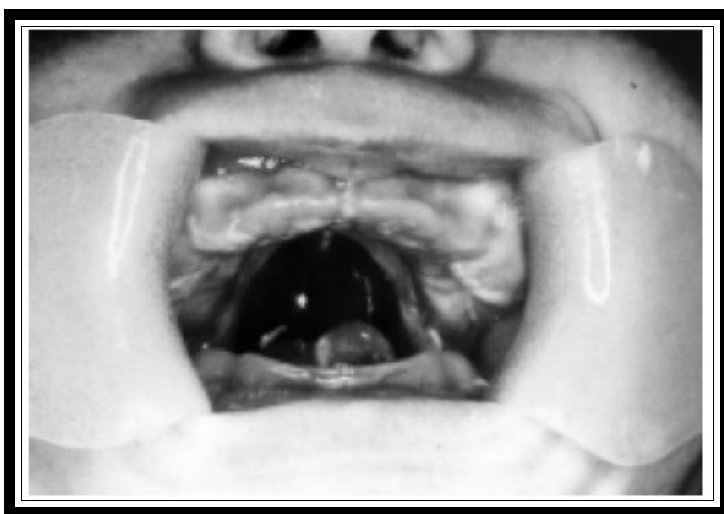
O presente trabalho consistiu na realização de revisão bibliográfica sobre o tema “**Abordagem Terapêutica na Sequência de Pierre Robin (SPR)**”. Foi realizada a busca ativa de artigos científicos através dos principais meios de pesquisa bibliográfica de medicina: Scopus, Scielo, PubMed e UptoDate. Para identificação dos artigos pertinentes, lançou-se mão das palavras-chave “*Pierre Robin Sequence*”, “*manage*”, “*treatment*”. Uma vez identificado os artigos que versavam sobre o tratamento da SPR, foi feita a seleção final dos artigos a serem incluídos na revisão, a partir da leitura dos resumos destes. Sendo incluídos aqueles que abordassem o tema acima citado.

## ***Resultados e Discussão***

## 4. RESULTADOS E DISCUSSÃO

### 4.1. Etiopatogenia e classificação

A Sequência de Pierre Robin (SPR) afeta recém-nascidos e é caracterizada por uma mandíbula subdesenvolvida e retroposta que resulta em uma sequência determinada de eventos clínicos.<sup>6</sup> A retroposição da mandíbula predispõe a queda posterior da base da língua na hipofaringe ocluindo as vias aéreas, porém outro mecanismo amplamente aceito sugere que a língua é “sugada” posteriormente pela pressão negativa gerada durante a inspiração e a deglutição.<sup>11</sup> A fenda palatina é um agravante que pode estar presente ou não na malformação congênita dessa sequência. Acredita-se que o mau posicionamento da língua, durante o processo embrionário, impede o crescimento medial e obstrui a clivagem palatina, resultando em uma fenda palatina em forma de “U”.<sup>4,11,12</sup> (Figura 1).



FONTE: Marques IL, 2005.  
**Figura 1.** Sequência de Pierre Robin associada com típica fenda palatina em forma de “U”

St-Hilaire et al mencionam a natureza heterogênea da deficiência mandibular reconhecida em 1973 por Cohen, na qual a etiologia da micrognatia pode ser dividida em quatro categorias:<sup>12</sup>

- **Malformação posicional:** a mandíbula tem potencial de crescimento normal. Pode ser causada por fatores externos, como oligodrâmnio, gemelaridade, anormalidades uterinas ou implantação anormal do feto que impedem o pleno desenvolvimento mandibular.
- **Hipoplasia mandibular intrínseca:** a mandíbula tem seu potencial de crescimento reduzido. Encontrada em algumas síndromes de origem genética, cromossômica ou teratogênica.
- **Alterações neurológicas ou neuromusculares:** a mandíbula tem um potencial de crescimento normal, mas devido à incapacidade do feto em exercer os movimentos mandibulares normais dentro do útero, não há descida da língua de sua posição entre as lâminas palatinas.
- **Doenças do tecido conjuntivo:** Estes distúrbios podem levar a postura intrauterina anormal ou deficiência neuromuscular.

A sequência manifesta uma grande diversidade de etiologia, com mais de 18 síndromes associadas.<sup>3</sup> Crianças nascidas com SPR são classificadas em duas grandes categorias principais: aquelas com SPR não síndrômica ou Sequência de Robin Isolada (SRI), que correspondem aproximadamente a 80% dos casos, e têm melhor prognóstico quando comparada com o segundo grupo, os pacientes com SPR síndrômico (SRS).

Este segundo grupo terá um prognóstico pobre relacionado com o crescimento e desenvolvimento da criança, mesmo com intervenção terapêutica precoce. A classificação destas manifestações patológicas é de extrema importância para distinguir a conduta e aprimorar a terapêutica.<sup>5,12</sup>

Muriel et al, para facilitar a abordagem terapêutica e diagnóstica, devido a diversidade clínica, agruparam a SPR em três categorias: sindrômica, isolada e com anomalias associadas. Avaliaram também a incidência, mortalidade e outras condições em cada grupo através de um estudo longitudinal com 117 pacientes com SPR, observados ao longo de um período de 10 anos no Hôpital Necker-Enfants Malades.<sup>13</sup> (Tabela 1).

	SPR isolado	SPR- anomalias associadas	SPR sindrômico	Total
N	53 (48%)	19 (17%)	38 (35%)	110
Sexo (masculino / feminino)	25:28	8:11	16:22	49:61
Mortalidade	1	1	1	3 (3%)
Gêmeos	5 (9%)	2	2	9 (8%)
SPR suspeito no útero	3	3	2	8 (7%)
Casos na família	7 (13%)	1	10	18 (16%)

FONTE: Holder-Espinasse M, 2001.

**Tabela 1.** Achados clínicos e epidemiológicos das distintas apresentações da SPR

A avaliação complementar por um geneticista é benéfica para categorizar as crianças com achados sindrômicos e diferenciá-las das portadoras da SRI. A laringoscopia é um exame bastante útil e ajuda na discriminação das causas de obstrução das vias aéreas e ainda pode detectar outros distúrbios raros, como ausência de epiglote associada com a SPR.<sup>14</sup>



A síndrome mais vista em associação com SPR é a Síndrome de Stickler, também chamada de artro-oftalmopatia hereditária, que sugere uma investigação clínica de patologias oculares e articulares em familiares de primeiro grau do portador da SPR. Outra síndrome encontrada em associação é a Síndrome de Treacher-Collins, que causa anormalidades nos olhos e nas orelhas somado à hipoplasia mandibular.<sup>2,4</sup>

Estudo realizado por Marque et al no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC/USP), mostrou as síndromes mais frequentes associadas com a SPR (Tabela 2).

<b>Síndrome clínica</b>	<b>Nº de casos</b>
Seqüência de Robin isolada	84
Síndrome de Stickler	36
Síndrome de Treacher Collins	2
Síndrome de Richieri Costa Pereira	2
Síndrome de Moebius	4
Síndrome velocardiofacial	2
Espectro óculo-aurículo-vertebral	4
Síndrome de Nager	1
Seqüência de Robin + outras malformações	14
Seqüência de Robin + problemas neurológicos	10
<b>Total</b>	<b>159</b>

FONTE: Marques IL, 2005.

**Tabela 2.** Síndromes clínicas associadas à SR em estudo realizado no HRAC/USP com 159 crianças

Paula et al demonstraram em estudo realizado também no HRAC/USP, a importância do conhecimento sobre a associação da SPR e a Síndrome de Stickler e as complicações presentes, como o descolamento da

retina, miopia grave e cegueira.<sup>15</sup> Corroborando o valor de se estabelecer o diagnóstico dos grupos e abordá-los de forma diferente.

Problemas nutricionais são comuns nos portadores da SPR. A alimentação e a deglutição estão prejudicadas, e o paciente pode também apresentar Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE).<sup>16</sup> Acredita-se que a DRGE é causada pela pressão negativa intratorácica gerada pela obstrução das vias aéreas superiores. Em relação à fisiopatologia da deficiência nutricional, pensa-se no mecanismo da glossoptose. A língua não tem força para acondicionar-se e apreender o seio materno, o que resulta em uma deficiência na sucção e conseqüentemente pouca extração do leite e pouco ganho ponderal de peso.<sup>2</sup> Uma grande parcela das crianças, quando deflagrados os sintomas respiratórios e alimentares, desenvolve problemas de audição devido à otite média.<sup>17</sup> A desnutrição alimentar é um grande infortúnio que afeta o desenvolvimento da criança e um importante fator de morbi-mortalidade nessa faixa etária, devendo-se tratar sua causa.

#### **4.2. Manifestações clínicas e diagnósticas**

As manifestações podem aparecer nas primeiras horas do nascimento. Entre os sinais clínicos da obstrução respiratória, observam-se respiração estridente, tiragem intercostal, cianose e complicações adicionais como dificuldades alimentares, vômito, pneumonia aspirativa, desnutrição, hipertensão pulmonar, cor pulmonale, edema pulmonar e morte. O retardo mental parece estar mais associado ao quadro congênito, mas existe

controvérsia em relação a sua origem a partir de ataques de cianose repetidos.<sup>1</sup>

A abordagem diagnóstica é feita normalmente no momento do nascimento. Entretanto, com a evolução e melhoria dos exames de imagem no período pré-natal, a micrognatia pode ser observada no segundo trimestre da gestação. A avaliação da língua e do palato por ultrassonografia no período intrauterino é menos confiável, o que dificulta a confirmação da SPR antes do nascimento. No exame físico do neonato pode se observar a micrognatia bastante evidente, posicionamento posterior e superior da língua e a fenda palatina em forma de “U” na maioria dos casos. Observa-se em algumas crianças sinais de esforço respiratório, como estertores e cianose, dependendo da gravidade da obstrução das vias aéreas.<sup>8</sup>

Estudo polissonográfico pode ser usado para excluir causas de apneia central e também é útil para documentar o grau de obstrução das vias aéreas. Exames laboratoriais como a hemogasometria é importante para crianças sem evidente insuficiência respiratória, já que conseguimos documentar os níveis de dióxido de carbono no sangue.<sup>8</sup>

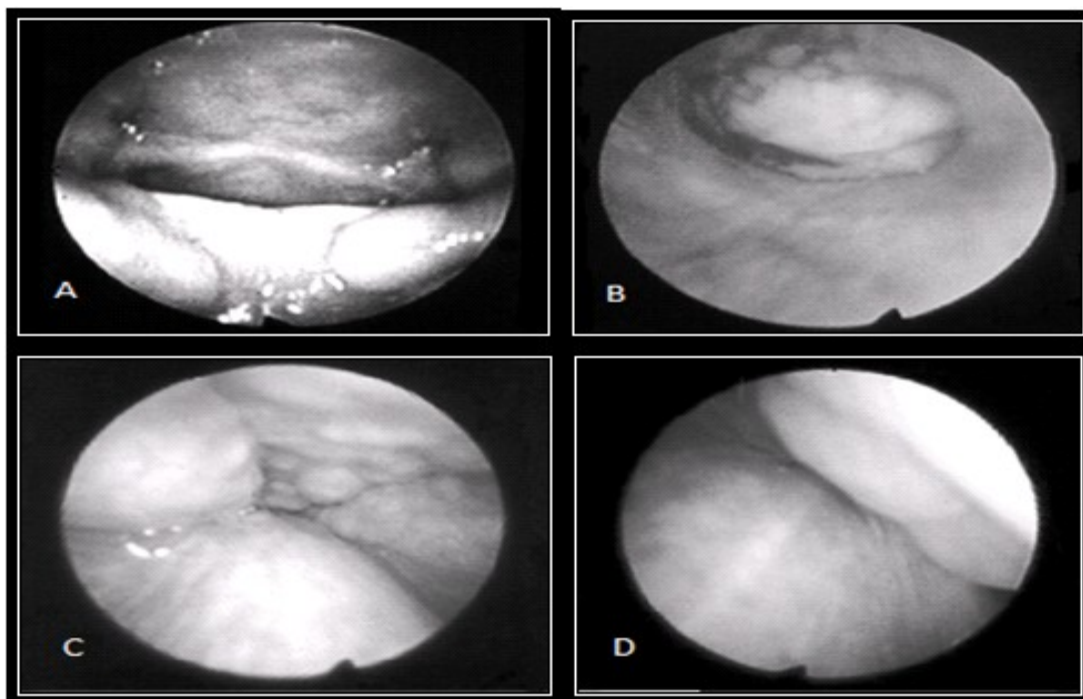
As causas de obstrução das vias aéreas podem não ser consequência da glossoptose e a escolha da intervenção terapêutica pode variar a depender do caso.<sup>4</sup> Muitos estudos apontam a nasofaringoscopia com fibra óptica flexível como método diagnóstico imprescindível para avaliar o mecanismo e tipo de obstrução respiratória. Através deste exame é possível classificar o tipo de obstrução respiratória, tornando mais fácil o manejo terapêutico. A classificação possui quatro grupos.<sup>1,2,4</sup>(Figura 2):

**TIPO 1** – A obstrução consiste de um movimento posterior do dorso da língua, fazendo com que esta entre em contato com a parede posterior da faringe. Essa é a verdadeira glossoptose.

**TIPO 2** – A língua move-se posteriormente. Porém, em vez de ficar em contato com a parede posterior da faringe, ela comprime o palato mole ou a fissura palatina posteriormente.

**TIPO 3** – As paredes laterais da faringe movem-se medialmente, colocando-se uma contra a outra e conseqüentemente obstruindo as vias aéreas. A língua não entra em contato com a parede posterior da faringe.

**TIPO 4** – A faringe se contrai na forma de um esfíncter e novamente a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe



FONTE: Marques IL, 2003.

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

A grande maioria das crianças nascidas com micrognatia ou SPR pode ser abordada com tratamento conservador. Mas alguns dos pacientes que cursam com problemas respiratórios obstrutivos significantes necessitam de uma conduta intervencionista mais agressiva.<sup>16</sup>

### **4.3. Tratamento**

Há muitas modalidades terapêuticas, conservadoras e cirúrgicas, à disposição do tratamento da SPR, mas a escolha apropriada ainda é um desafio. A prioridade do manejo é a manutenção da permeabilidade das vias aéreas para impedir a hipóxia crônica que pode levar ao dano cerebral irreversível. Os problemas nutricionais de desenvolvimento e de crescimento são causados, geralmente, pela obstrução das vias aéreas que, quando aliviada, promove uma melhora na condição geral da criança.<sup>10</sup>

As medidas terapêuticas devem evitar a traqueostomia, visar à resolução da apneia obstrutiva do sono, resolver a disfagia, altura e ganho de peso dos neonatos, moldar o crescimento mandibular e manter a oclusão dentária.<sup>18</sup> Contudo, há uma imprecisão quanto ao tratamento correto para a SPR.

As modalidades de terapia conservadora para SPR incluem intubação nasofaríngea (INF), posição ventral, máscara laríngea e ortopedia funcional dos maxilares e as modalidades para o tratamento cirúrgico abrangem a glossopexia, traqueostomia e a distração osteogênica (DO).<sup>1</sup>

Para Dutra a indicação da terapêutica apropriada também vai depender do tipo de obstrução respiratória.<sup>1</sup> (Tabela 3):

Tratamento Cirúrgico			
Glossopexia	Traqueostomia	Distração Osteogênica	
Indicada no TIPO 1 Que não responde ao tratamento conservador	Indicada nos TIPOS 3 e 4 TIPO 2 que não respondem a NPI/glossopexia	Indicada para correção mandibular diante de obstruções supraglóticas por severa glossoptose	
Tratamento Conservador			
Intubação nasofaríngea NPI	Posição pronada	Máscara laríngea	Ortopedia funcional dos maxilares
Tratamento inicial da obstrução respiratória aguda Indicada no TIPO 1 e alguns casos de TIPO 2	Indicada no TIPO 1	Severa glossoptose (TIPO 1) diante de dificultosa intubação traqueal	Indicada nos TIPOS 1 e 2

FONTE: Dutra OS, 2005.

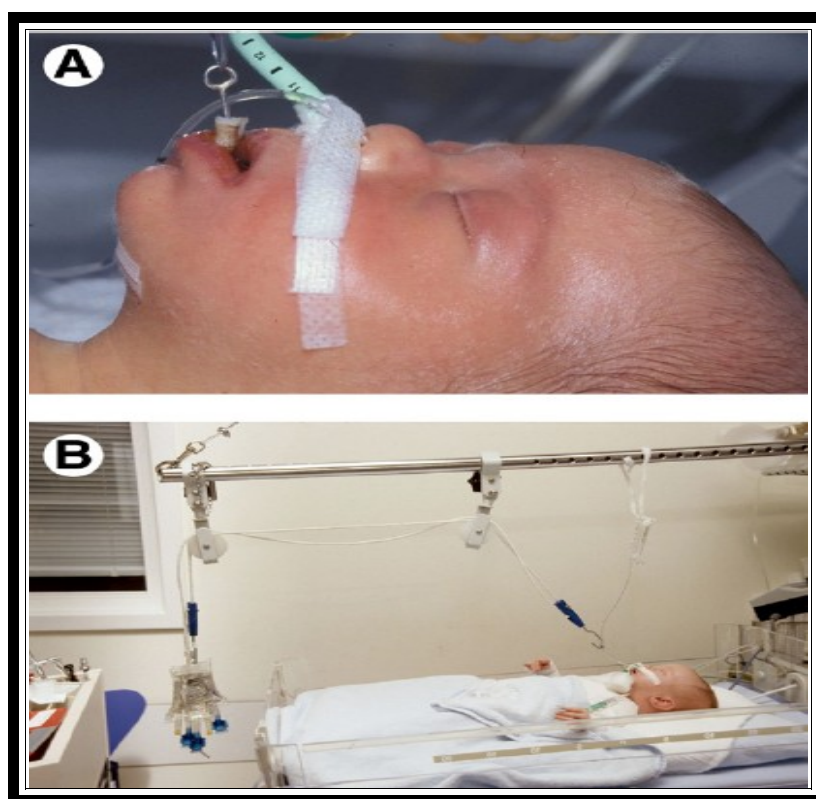
**Tabela 3.** Modalidades de tratamento para obstrução aérea na Sequência de Pierre Robin e suas possíveis indicações

Avaliando o manejo terapêutico da obstrução respiratória em neonatos durante 10 anos (1977 -1987), Benjamin e Walker afirmaram que a manipulação das vias aéreas na SPR exige observação cuidadosa da enfermagem e da equipe médica, com experiência a cerca da gravidade da obstrução respiratória. Observaram que o início da obstrução dos recém-nascidos com SPR geralmente acontece dentro de algumas horas após o nascimento, sinalizando que o monitoramento clínico através da oximetria de pulso deve ser feito em uma unidade de terapia intensiva neonatal.<sup>11</sup>

Um tratamento inadequado ou as complicações resultantes desta escolha podem levar a falha terapêutica e à morte do paciente. Berggren e Duran relataram a morte de cinco crianças admitidas no Hospital da Criança e no Hospital Universitário do Estado de Ohio, durante o período de nove anos, devido a falha na escolha do tratamento.<sup>19</sup> As cinco mortes eram possivelmente evitáveis se a desobstrução fosse feita de forma rápida e

eficaz. A SPR não é incompatível com a vida, mas exige bom julgamento clínico e atenção aos detalhes da terapêutica, para que esta ocorra de forma bem sucedida.

Devido aos maus resultados no manejo cirúrgico no início de 1900, a terapêutica principal era posicionar o paciente com a face para baixo ou manter a mandíbula para frente com algum aparelho de tração.<sup>20</sup> Alguns casos de tração mandibular são descritos na literatura (Figura 3). Apesar de a internação hospitalar poder se prolongar por vários dias, a tração é uma das alternativas para a obstrução grave, sem complicações como cicatrizes, danos nos botões dentários ou nos nervos.<sup>21-23</sup>



FONTE: Pradel W, 2009.

**Figura 3.** Sistema de tração mandibular para trazer mandíbula para frente

F. Glynn et al propuseram um regime de tratamento onde todos os pacientes admitidos com SPR são manejados para terapia conservadora através do posicionamento do neonato em decúbito ventral, para tentar, inicialmente, diminuir a obstrução respiratória, visto que essa posição permite que a língua desobstrua as vias aéreas. Se esse método não resolver as dificuldades respiratórias, em seguida, é feita uma intubação nasofaríngea. Quando a INF falha, realiza-se uma intubação endotraqueal para aliviar a obstrução das vias aéreas e o paciente é admitido na Unidade de Terapia Intensiva. Por fim, quando há dificuldades para extubar o paciente, uma microlaringobroncoscopia é realizada para excluir outras anomalias das vias aéreas e uma traqueostomia é feita.<sup>17</sup>

Para Schaefer e Gosain os tratamentos menos invasivos devem ser considerados antes de soluções mais invasivas para minimizar as morbidades. Em seus serviços, os pacientes com menos de um ano de vida são divididos em dois grupos: com dessaturação e sem dessaturação de oxigênio, baseado no oxímetro de pulso. As crianças que apresentam dessaturação são agrupadas para uma investigação mais aprofundada através dos exames da nasoendoscopia e da broncoscopia, uma vez que crianças com obstrução da glote e/ou da infraglotte realizam traqueostomia como procedimento inicial e as que não apresentam obstruções visíveis após endoscopia, têm como suspeita as doenças do sistema nervoso central ou alguma desordem pulmonar.<sup>5,24</sup> Por conseguinte, os pacientes estratificados com obstrução subglótica ou de base da língua são tratados primeiramente com o posicionamento, e em seguida com a glossopexia,

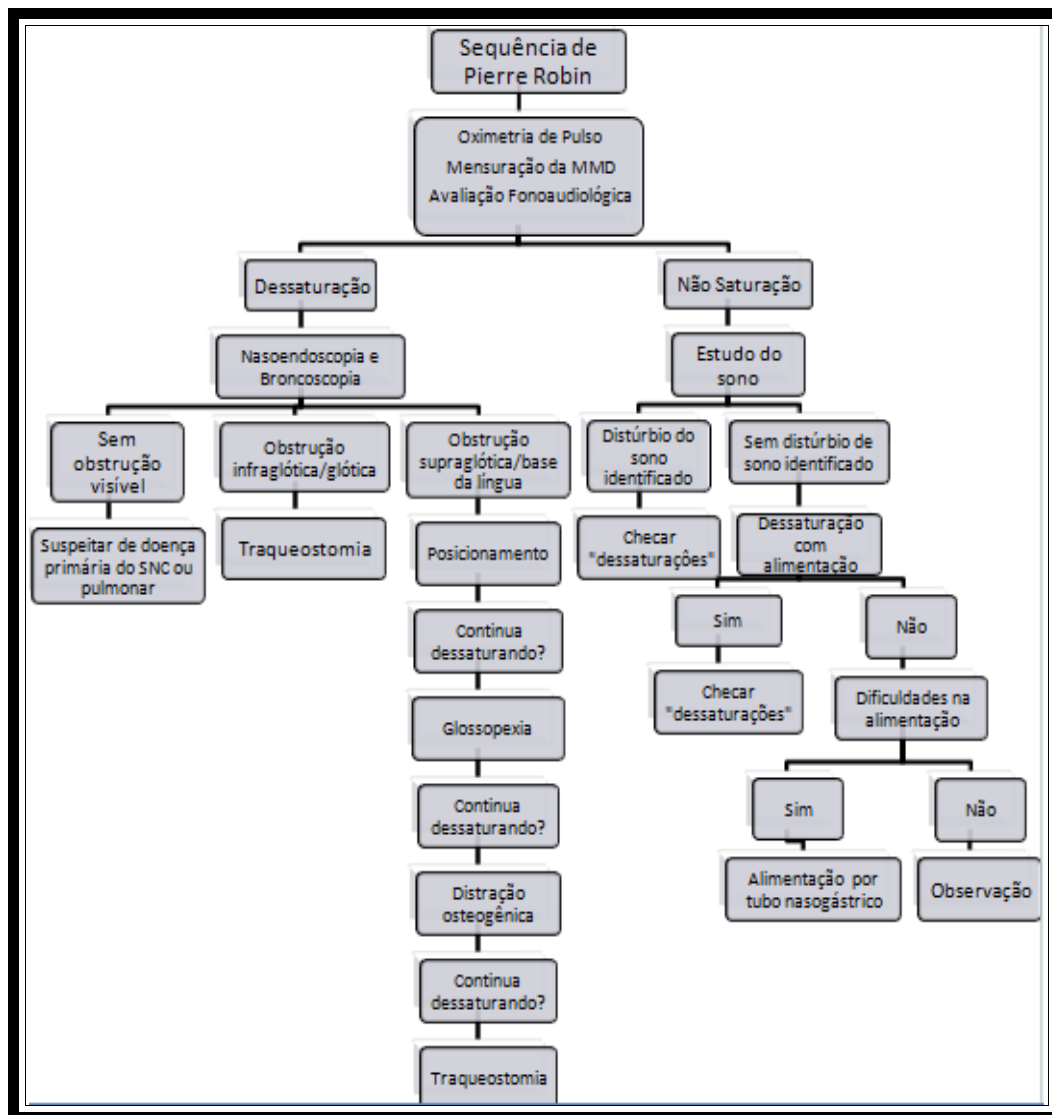


caso a posição ventral falhe. A distração osteogênica mandibular é reservada para pacientes que não respondem à terapia em decúbito ventral e à glossopexia, ou para crianças que continuam com dificuldade respiratória mesmo depois da reversão da glossopexia, que normalmente acontece entre 6 a 7 meses de idade. Por último, alguns pacientes não respondem a nenhum esquema de tratamento e requerem uma traqueostomia para desobstrução das vias aéreas.<sup>5</sup>

Considerando a importância de padronizar o tratamento da SPR, Schaefer et al idealizaram um algoritmo de tratamento a partir do acompanhamento durante 8 anos de 21 pacientes que foram incluídos no estudo por apresentarem diagnóstico da SPR, baseando-se nos seguintes achados clínicos: discrepância maxilo-mandibular maior que 3 mm e glossoptose, com ou sem fendas palatinas. Pacientes com evidências de comprometimento neurológico ou alguma síndrome craniofacial identificável foram excluídos. Somente a terapêutica com o posicionamento e glossopexia resolveu cerca de 80% dos casos e os 20% restantes necessitaram de uma intervenção adicional.<sup>24</sup> (Figura 4).

Alguns autores relatam que a discrepância maxilo-mandibular pode ser usada para decidir quais são os pacientes candidatos à cirurgia, estabelecendo uma medida igual ou maior que 8 a 10 mm para realizar a intervenção cirúrgica. Entretanto, é questionável a consistência da posição e da técnica de medição para avaliar a discrepância maxilo-mandibular devido à falta de padronização neste exame. Desta forma, o objetivo da medida seria assistir o paciente longitudinalmente e não ser um indicador para

cirurgia, visto que as observações clínicas devem ser o princípio orientador no manejo da terapêutica.<sup>5,24</sup>



FONTE: Schaefer RB, 2004.

**Figura 4.** Algoritmo para tratamento de pacientes com sequência de Pierre Robin isolada

Mackay analisou as publicações sobre as controvérsias a cerca do tratamento da SPR e concluiu que aproximadamente 70% dos pacientes vão ser tratados com a terapêutica postural e quase 10% vão necessitar de uma traqueostomia. Os grupos de traqueostomizados são normalmente pacientes

sindrômicos e aqueles que cursam com obstrução infraglótica. O restante, mais ou menos 20% dos pacientes, é tratado com INF, glossopexia e DO. Observou que quando há falha no posicionamento ventral do bebê, a próxima escolha terapêutica seria a INF e a glossopexia, segundo a maioria dos autores revisados, e somente depois a DO seria indicada.<sup>6</sup>

A seleção entre os métodos cirúrgicos difere entre cirurgiões e os centros de referência. Em um estudo com 14 pacientes, a glossopexia foi o tratamento de escolha depois da falha do tratamento conservador. O resultado evidenciou um manejo bem sucedido em 71% das crianças e no restante foi realizada traqueostomia, já que eram crianças sindrômicas e uma tinha obstrução das vias aéreas inferiores. O trabalho verificou que o número de deiscência da ferida diminuiu e não houve problemas alimentares ou anormalidades odontológicas.<sup>25</sup> Entretanto outros estudos evidenciaram que a glossopexia têm sido associada com alta incidência de procedimentos secundários para manejo final da permeabilidade das vias aéreas, problemas alimentares e relacionados com a cirurgia ortognática.<sup>26</sup> Argamaso sugere que a língua seja puxada para frente durante a nasofaringoscopia para observar se o procedimento alivia as vias aéreas. Em caso afirmativo, pode-se prosseguir com a glossopexia.<sup>27</sup>

Em 1960, Routledge demonstrou os benefícios da glossopexia para crianças com SPR que não melhoraram os problemas respiratórios mesmo com o tratamento postural. Retratando uma importante ferramenta cirúrgica frente a uma emergência aguda. E analisou os dados positivos deste procedimento, quando comparou com a traqueostomia, como o menor

tempo hospitalar, procedimento de menor risco em neonatos e sem risco de estenose permanente.<sup>28</sup>

Em outro estudo realizado por Denny et al, eles mostraram que pacientes submetidos a glossopexia necessitaram de outros procedimentos secundários para manejo das vias aéreas, alimentação e também em relação a ortognatia. O trabalho foi realizado com 11 crianças e mostrou a necessidade de outros procedimentos após a glossopexia, tais como, repetição da glossopexia, traqueostomia, distração mandibular para controle das vias aéreas, distração mandibular para indicações de ortognáticas e gastrostomia. Somente dois pacientes não sofreram novas intervenções, entretanto a glossopexia pode ser eficaz no alívio de obstruções das vias aéreas. Em estudos longitudinais como esse, procedimentos secundários podem ser indispensáveis para gestão das vias aéreas.<sup>29</sup>

Marques et al sugerem um protocolo único que possa atender tanto as dificuldades respiratórias quanto alimentares dos portadores da SPR. Através de um nasofaringoscópio, avaliaram qual o tipo de obstrução do paciente. O tipo 1 é referido como o de melhor prognóstico e é responsável por 80% dos casos, representando a própria ptose lingual como causa da obstrução. A maioria dos casos do tipo 2 e todos os casos do tipo 3 e 4 apresentam problemas neurológicos, síndromes genéticas ou malformações associadas à SPR.<sup>4</sup>

Em 2011, Salmen revisou os prontuários médicos de 223 pacientes, internados no HRAC-USP, no período de 2003 a 2008. O protocolo revisado considera as seguintes terapêuticas e suas indicações:<sup>10</sup>

**Posição pronada** - Dificuldade respiratória leve e obstrução tipo 1 ou 2;

**Intubação nasofaríngea** - Dificuldade respiratória moderada ou grave e obstrução tipo 1 ou 2;

**Traqueostomia** - Reservada para casos com sintomas graves, obstrução respiratória tipo 3 ou 4 ou na falha do tratamento conservador para os pacientes tipo 1 ou 2.

A glossopexia não faz parte do protocolo de tratamento, visto que pode interferir na alimentação do neonato, cursar com muitas complicações e não corrigir completamente a deficiência anatômica.<sup>10,29</sup> A distração osteogênica mandibular não foi realizada neste serviço, por isso não faz parte deste protocolo. Os resultados demonstraram que a maioria das obstruções do tipo 1 e 2 foram tratadas com INF e a maioria dos pacientes com obstrução tipo 3 e 4 foram tratadas com traqueostomia. A grande maioria dos pacientes utilizou a terapêutica conservadora e grande parte dos pacientes com SRI foram tratados com INF. A mortalidade foi baixa e todos os pacientes que evoluíram para óbito eram sindrômicos.<sup>10</sup>

O tratamento com tubo nasofaríngeo permite uma conduta conservadora com alta hospitalar precoce e sem riscos cirúrgicos ou complicações da possível traqueostomia.<sup>30,31</sup> A INF despontou eficácia em longo prazo em 104 pacientes com comprometimento respiratório. A internação hospitalar destes pacientes foi curta e o manejo realizado em casa foi bem sucedido em todos os casos.<sup>31</sup>

Dutra e Silva elaboraram o papel da ortopedia funcional dos maxilares (OFM) indicadas no tipo 1 e 2 da obstrução respiratória. A OFM tem

importância especial na resolução da fase aguda do problema, na manutenção da permeabilidade respiratória, na ajuda da alimentação por sucção e como coadjuvante nos quadros de urgência. Os aparelhos ortopédicos para SPR mostraram prevenir a recorrência da obstrução aérea, estimular o abaixamento e anteriorização da língua e o crescimento mandibular e ser uma alternativa terapêutica conservadora aos procedimentos de alto custo e risco.<sup>1</sup>

Butow et al propuseram um tratamento através da fabricação de uma placa para ajudar na sucção e absorção de líquidos. O estudo foi realizado com 188 pacientes que apresentavam SPR mais fenda palatina. A placa foi implantada em 134 bebês e foi bem sucedido o tratamento tanto das vias aéreas quanto das dificuldades alimentares. O restante dos pacientes estava respirando e se alimentando bem, sem a necessidade da terapia com a placa. Uma pequena parcela deste grupo realizou glossopexia e traqueostomia como procedimento inicial devido à gravidade do quadro. A glossopexia e a traqueostomia foram usadas apenas como último recurso, somente 9,0% dos 134 neonatos precisaram realizar a glossopexia para aliviar as vias aéreas, e destes um paciente foi submetido à traqueostomia. O tratamento com a placa parece ter diminuído significativamente a necessidade de uma cirurgia adicional e o maior tempo de hospitalização.<sup>32</sup>

Em um estudo pioneiro com sete crianças com obstrução grave das vias aéreas e com enorme aumento do esforço respiratório, atribuível a SPR, Leboulanger et al mostraram os benefícios clínicos e fisiológicos na ventilação não invasiva nesses lactentes. O suporte ventilatório não invasivo

foi capaz de melhorar os padrões respiratórios de todas as crianças e nenhuma necessitou de traqueostomia.<sup>33</sup> Roessingh et al também abordaram crianças com obstrução grave das vias aéreas sem precisar recorrer à intervenção cirúrgica devido ao uso do suporte ventilatório com pressão positiva contínua (CPAP) ou da máscara laríngea.<sup>34</sup> Foi relatado um caso de uma recém-nascida com obstrução grave das vias aéreas e insuficiência respiratória, cursando com pneumotórax bilateral, enfisema subcutâneo e hipoxemia, com dificuldade de entubação traqueal que foi reanimada através da inserção de uma máscara laríngea. Provando ser essa uma boa alternativa e eliminando a necessidade de procedimentos cirúrgicos invasivos.<sup>35</sup> Entre 2003 e 2008, Cheng et al abordaram 20 crianças na UTI neonatal com obstrução respiratória grave, na qual seis lactentes não suportaram o teste terapêutico do CPAP, sendo submetidos, com sucesso a DO com glossopexia.<sup>36</sup>

Em longo prazo, Tibesar et al avaliaram crianças submetidas à distração osteogênica mandibular e demonstraram os benefícios dessa terapêutica, como a baixa taxa de recidiva, melhora no quadro alimentar e menor dependência de tubos para alimentação por gastrostomia.<sup>37</sup>

Hong et al acompanharam 6 crianças com SPR que foram submetidas à distração osteogênica mandibular. Advogam que a SPR vai exigir na maioria das vezes um manejo conservador, mas a DO é uma opção de tratamento eficaz para aliviar de forma segura a obstrução das vias aéreas superiores. Além disso, melhoram os problemas de deglutição e refluxo gastresofágico, patologias comumente vistas em crianças com SPR.

Avaliaram os distúrbios alimentares através do estudo da videofluoroscopia da deglutição e da série GI superior ambos realizados no pré e no pós-operatório.<sup>16</sup>

Denny et al realizaram vinte e três DO em crianças com SPR não sindrômicas. Os pacientes foram submetidos à broncoscopia para afastar obstrução de vias aéreas inferiores, tiveram discrepância maxilo-mandibular maior do que 8 mm e foram incapazes de se alimentar e respirar adequadamente. O resultado cirúrgico revelou que a DO pode ser eficaz para evitar a traqueostomia em pacientes com SPR não sindrômico e mostrou ser eficiente na correção definitiva da obstrução respiratória e da micrognatia. Cicatrizes permanentes foram produzidas em todos pacientes, no entanto foi altamente aceitável e preferível a cicatrizes da traqueostomia.<sup>38</sup> (Figura 5).

Em outro estudo a DO mandibular foi capaz de reduzir os episódios hipoxêmicos de 15 crianças com apneia grave e obstrução de vias aéreas superiores.<sup>39</sup> Uma DO também foi relatada em um paciente com obstrução respiratória grave, com risco de morte, já tratado com traqueostomia e gastrostomia. O paciente foi decanulado três semanas após o pós-operatório e a gastrostomia foi retirada um mês depois.<sup>40</sup>





FONTE: Denny AD, 2004.

**Figura 5.** A – Paciente com 10 dias de vida. B – Paciente com 3 meses de vida e 6 semanas após remover o distrator

Davugoglu M. et al, no manejo de 20 recém-nascidos com SPR, agruparam os pacientes em três grupos, segundo a classificação de Caouette-Laberge (Tabela 4). Os 12 pacientes pertencente aos grupos I e II foram submetidos ao tratamento postural e alimentados por sonda, enquanto que 6 dos 8 pacientes do grupo III realizaram DO, evitando a traqueostomia. Dos outros dois pacientes restantes, um teve que ser traqueostomizado devido a alterações neurológicas importantes e outro foi a óbito em consequência de uma pneumonia por aspiração não resolvida.<sup>26</sup>

<b>GRUPOS</b>	<b>DESCRIÇÃO</b>
GRUPO I	Criança com respiração adequada em posição pronada e com alimentação por mamadeira.
GRUPO II	Criança com adequada respiração na posição pronada, mas com dificuldade na alimentação, sendo necessário o uso de sonda.
GRUPO III	Criança com angústia respiratória, necessitando suporte respiratório e alimentação por sonda

FONTE: Gözü A, 2010.

**Tabela 4.** Sistema de classificação proposto por Caouette-Laberge para avaliar gravidade dos sintomas

A DO é comumente a alternativa para pacientes pediátricos com severas dificuldades funcionais secundárias à micrognatia, evitando o emprego da traqueostomia no manejo da obstrução aérea em casos seletivos. Disposições de tratamento com DO têm compreendido pacientes com SPR isolada e severa glossoptose que não respondem às manobras de posicionamento ou glossopexia.

***Conclusão***

## 5. CONCLUSÃO

A sequência de Pierre Robin é uma entidade patológica bastante heterogênea na sua apresentação clínica. Por esse motivo a conduta terapêutica deve ser individualizada para cada caso de acordo com o quadro exibido pelo paciente.

Embora exista consenso na literatura que os casos leves podem ser tratados de forma conservadora, ou seja, com medidas posturais (posição prona), aqueles casos mais graves que não respondem a esta terapêutica são tratados seguindo protocolos diversos na dependência da experiência de cada cirurgião e/ou preferência do serviço.

A traqueostomia é considerada uma modalidade de tratamento a ser evitada. Somente sendo empregada naqueles casos quando a obstrução das vias aéreas não se deve a glossoptose, por exemplo, em pacientes sindrômicos ou com alterações neurológicas que cursam com traqueomalácia ou laringomalácia.

O tratamento através da distração osteogênica mandibular, intubação nasofaríngea ou glossopexia é um aspecto controverso que ainda carece de estudos com maior nível de evidência científica para sua elucidação.

## ***Referências***

**6. REFERÊNCIAS**

1. 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.
2. Puerari VR. SEQÜÊNCIA DE ROBIN ISOLADA: Diagnóstico e Condutas. Porto Alegre. Monografia [Especialização em Motricidade Oral] – Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica; 2001.
3. Hunt JA, Hobar PC. Common Craniofacial Anomalies: The Facial Dysostoses. *Plast Reconstr Surg* 2002 Dec;110(7):1714–25; quiz 1726; discussion 1727–8.
4. Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Seqüência de Robin – protocolo único de tratamento. *J Pediatr (Rio J)*. 2005;81:14-22.
5. 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.

\* De acordo com:

Adaptado de *International Comitee of Medical Editors (Vancouver)*

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação. Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias. Elaborado por Annelise Carneiro da Cunha, Maria Julia A. L. Freddi, Maria F. Crestana, Marinalva de S. Aragão, Suely C. Cardoso, Valéria Vilhena. São Paulo: 3ªed. Serviço de Biblioteca e Documentação; 2011.

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

---

## *Referências*

---

6. Mackay DR. Controversies in the Diagnosis and Management of the Robin Sequence. *J Craniofac Surg* 2011 Mar;22(2):415-20.
7. Breugem CC, Mink van der Molen AB. What is 'Pierre Robin sequence'? *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62(12):1555-8.
8. Scott AR, Tibesar RJ, Sidman JD. Pierre Robin Sequence: Evaluation, Management, Indications for Surgery, and Pitfalls. *Otolaryngol Clin North Am* 2012 Jun;45(3):695-710.
9. Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). *BR J Plast Surg* 1983 Oct;36(4):434-7.
10. Salmen ICDM. Sequência de Robin: estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP. Bauru. Dissertação [Mestrado em Ciências da Reabilitação] – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo; 2011.
11. Benjamin B, Walker P. Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1991 Jul;22(1):29-37.
12. St-Hilaire H, Buchbinder D. Maxillofacial pathology and management of Pierre Robin sequence. *Otolaryngol Clin North Am* 2000 Dec;33(6):1241-56.
13. Holder-Espinasse M, Abadie V, Cormier-Daire V, Beyler C, Manach Y, Munnich A, et al. Pierre Robin sequence: A series of 117 consecutive cases. *J Pediatr* 2001 Oct;139(4):588-90.

## *Referências*

---

14. Guven DG, Senses DA, Subasi B, Yaman H. Absence of the epiglottis in an infant with Pierre Robin sequence. INT J PEDIATR OTORHI 2011 Sep;6(3):137-139.
15. Paula RG, Alonso N, Curados TAF, Paula TMG, Rosis RG de, Colorado CE, et al. Relação entre sequência de Robin e síndrome de Stickler: importância do diagnóstico precoce. Rev Bras Cir Craniomaxilofac 2010; 13(3):132-8.
16. 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.
17. 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.
18. Elluru RG. Treatment options for severe upper airway obstruction in Pierre-Robin sequence. J Pediatr 2005 Jul;147(1):7-9.
19. Berggren RB, Duran RJ. Pitfalls in the Treatment of the Pierre Robin Syndrome. J Pediatr Surg 1970 Oct;5(5):539-40.
20. Smith JD. Treatment of airway obstruction in Pierre Robin syndrome. A modified lip-tongue adhesion. Arch Otolaryngol 1981 Jul;107(7):419-21.
21. Wada T, Ishi T, Sugai T, Molla MR, Matsuya T, Miyazaki T, et al. Mandibular traction for relieving respiratory distress in the Pierre Robin Anomaly. A case report. J Maxillofac Surg 1983 Aug;11(4):187-90



## *Referências*

---

---

22. Pradel W, Lauer G, Dinger J, Eckelt U. Mandibular Traction—An Alternative Treatment in Infants With Pierre Robin Sequence. *J Oral Maxillofac Surg* 2009 Oct;67(10):2232-7.
23. Froberg U, Lange RT. Surgical Treatment of Robin Sequence and Sleep Apnea Syndrome: Case Report and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1993 Nov;51(11):1274-7.
24. Schaefer RB, Stadler JA, Gosain AK. To Distract or Not to Distract: An Algorithm for Airway Management in Isolated Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg* 2004 Apr 1;113(4):1113-25.
25. Huang F, Lo LJ, Chen YR, Yang JC, Niu CK, Chung MY Tongue-Lip Adhesion in the Management of Pierre Robin Sequence with Airway Obstruction: Technique and Outcome. *Chang Gung Med J* 2005 Feb;28(2):90-6.
26. Gözü A, Genç B, Palabiyik M, Unal M, Yildirim G, Kavuncuoğlu S, et al. Airway management in neonates with Pierre Robin sequence. *Turk J Pediatr* 2010 Mar-Apr;52(2):167-72.
27. Argamaso RV. Glossopexy for Upper Airway Obstruction in Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992 May;29(3):232-7.
28. Routledge RT. The Pierre-Robin syndrome: a surgical emergency in the neonatal period. *Br J Plast Surg* 1960 Oct;13:204-18.
29. Denny AD, Amm CA, Schaefer RB. Outcomes of Tongue-Lip Adhesion for Neonatal Respiratory Distress Caused by Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg* 2004 Sep;15(5):819-23.

## *Referências*

---

---

30. Olson TS, Kearns DB, Pransky SM, Seid AB. Early home management of patients with Pierre Robin Sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990 Sep;20(1):45-9.
31. Abel F, Bajaj Y, Wyatt M, Wallis C. The successful use of the nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence: an 11-year experience. *Arch Dis Child* 2012 Apr;97(4):331-4.
32. Bütow KW, Hoogendijk CF, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. *J Pediatr Surg* 2009 Nov;44(11):2112-8.
33. Leboulanger N, Picard A, Soupre V, Aubertin G, Denoyelle F, Galliani E, et al. Physiologic and Clinical Benefits of Noninvasive Ventilation in Infants With Pierre Robin Sequence. *Pediatrics* 2010 Nov;126(5):1056-63.
34. de Buys Roessingh AS, Herzog G, Hohlfeld J. Respiratory distress in Pierre Robin: successful use of pharyngeal tube. *J Pediatr Surg* 2007 Sep;42(9):1495-9.
35. Yao CT, Wang JN, Tai YT, Tsai TY, Wu JM. Successful management of a neonate with Pierre–Robin syndrome and severe upper airway obstruction by long term placement of a laryngeal mask airway. *Resuscitation*. 2004 Apr;61(1):97-9.
36. Cheng AT, Corke M, Loughran-Fowlds A, Birman C, Hayward P, Waters KA. Distraction osteogenesis and glossopexy for Robin sequence with airway obstruction. *ANZ J Surg* 2011 May;81(5):320-5.

## *Referências*

---

37. Tibesar RJ, Scott AR, McNamara C, Sampson D, Lander TA, Sidman JD. Distraction osteogenesis of the mandible for airway obstruction in children: Long-term results. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010 Jul;143(1):90-6.
38. Denny AD. Distraction osteogenesis in Pierre Robin neonates with airway obstruction. *Clin Plast Surg* 2004 Apr;31(2):221-9.
39. Monasterio FO, Drucker M, Molina F, Ysunza A. Distraction Osteogenesis in Pierre Robin Sequence and Related Respiratory Problems in Children. *J Craniofac Surg* 2002 Jan;13(1):79-83; discussion 84.
40. Iatrou I, Theologie-Lygidakis N, Schoinohoriti O. "Mandibular distraction osteogenesis for severe airway obstruction in Robin Sequence. Case report". *J Craniomaxillofac Surg* 2010 Sep;38(6):431-5.

## **7. BIBLIOGRAFIA CONSULTADA**

Abadie V. Le syndrome de Pierre Robin. *J Pédiatr Puériculture* 2001 May;14(3):131–4.

Maeda SMF. Perfil das crianças com disfagia orofaríngea relacionada às malformações craniofaciais no HRAC-USP. Bauru. Dissertação [Mestrado em Ciências da Reabilitação] – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo; 2008.

de Buys Roessingh AS, Herzog G, Cherpillod J, Trichet-Zbinden C, Hohlfeld J. Speech prognosis and need of pharyngeal flap for non syndromic vs syndromic Pierre Robin Sequence. *J Pediatr Surg* 2008 Apr;43(4):668-74.

de Buys Roessingh AS, Herzog G, Trichet-Zbinden C, Hohlfeld J. Fentes faciais – La séquence de Pierre Robin : choix parmi plusieurs protocoles de traitement. *Arch Pédiatr* 2010;17:787-788.

Heiland M, Blessmann M, Pohlenz P, Li L, Schmelzle R, Blake F. Intraoral osteotomies using piezosurgery for distraction in an infant with Pierre–Robin sequence. *Clin Oral Investig* 2007 Sep;11(3):303-6.

Fuzza RF, Abuabara A. Sequência de Pierre Robin no recém-nascido: relato de caso. *Pediatria (São Paulo)* 2010;32(3):231-5.

Suri S, Ross RB, Tompson BD. Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2010 Jun;137(6):763-74.

## *Referências*

---

---

***Kayo Oliveira Cayres***