

Distração osteogênica mandibular na síndrome de pierre Robin

Mandibular osteogenic distraction in pierre robin syndrome

DOI:10.34119/bjhrv4n5-129

Recebimento dos originais: 24/08/2021

Aceitação para publicação: 24/09/2021

Ana Clara Camargo Rocha

Acadêmico do curso de Medicina pelo Centro Universitário de Belo Horizonte
Instituição: Centro Universitário de Belo Horizonte
Endereço: Av. Prof. Mário Werneck, 1685 - Estoril, Belo Horizonte - MG. CEP:
30455610
E-mail: aninhacamargo.124@gmail.com

Arthur Vasconcelos do Vale

Acadêmico do curso de Medicina pela Fundação Universidade de Itaúna
Instituição: Universidade de Itaúna
Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil. CEP: 35680-142
E-mail: arthurdovale_pt36@hotmail.com

Clara Martins Resende de Souza

Acadêmico do curso de Medicina pela Fundação Universidade de Itaúna
Instituição: Universidade de Itaúna.
Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil. CEP: 35680-142
E-mail: claramartins146@yahoo.com.br

Daniel Martucheli Sena

Acadêmico do curso de Medicina pela Fundação Universidade de Itaúna
Instituição: Universidade de Itaúna.
Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil. CEP: 35680-142
E-mail: daniel09martucheli@gmail.com

João Victor de Miranda Avelar

Acadêmico do curso de Medicina pela Fundação Universidade de Itaúna
Instituição: Universidade de Itaúna.
Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil. CEP: 35680-142
E-mail: jv_avelar@hotmail.com

Júlia Diniz Marra Vieira

Acadêmico do curso de Medicina pela Fundação Universidade de Itaúna
Instituição: Universidade de Itaúna.
Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil. CEP: 35680-142
E-mail: juliadiniz_021@hotmail.com

Marina Gontijo Tuyama

Acadêmica do curso de Medicina pela Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais
Instituição: Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais.
Endereço: Alameda Ezequiel Dias, 275, Centro - Belo Horizonte, MG. CEP: 30130110

E-mail: marinatuyama@gmail.com

Rachel Pimentel Romano Silveira

Acadêmica do curso de Medicina pela Fundação Universidade de Itaúna
Instituição: Universidade de Itaúna.
Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil. CEP: 35680-142
E-mail: rachel.pimentel.romano@gmail.com

Silvia Andrade Lopes

Acadêmico do curso de Medicina pelo Centro Universitário de Belo Horizonte
Instituição: Centro Universitário de Belo Horizonte
Endereço: Av. Prof. Mário Werneck, 1685 - Estoril, Belo Horizonte - MG. CEP:
30455610
E-mail: silviaandradel1997@gmail.com

RESUMO

A síndrome de Pierre Robin (SPR) é uma condição congênita caracterizada, na maioria dos casos, por micrognatia, glossoptose e presença de fissura palatina, na qual as principais consequências existentes são a dificuldade de alimentação dos pacientes e a obstrução das vias aéreas. Para a maioria dos indivíduos, estão indicadas condutas terapêuticas conservadoras, como a alimentação realizada em decúbito ventral e fisioterapia. Porém, em alguns casos, a obstrução respiratória requer tratamentos invasivos cirúrgicos, como a distração osteogênica mandibular (DOM), que visa melhorar a deglutição e a estrutura facial do paciente. Essa intervenção cirúrgica consiste em osteotomia seguida do implante de um fixador externo para promover melhor abertura da cavidade oral. Assim, é possível aumentar permanentemente a estrutura da mandíbula, permitindo espaço adequado para a língua e proporcionando correção definitiva, tanto na obstrução das vias aéreas, quanto na micrognatia. Logo, o aperfeiçoamento da técnica cirúrgica da DOM mostra-se como uma necessidade importante para melhorar a condição de vida desses pacientes.

Palavras-Chave: Síndrome Pierre Robin, Distração osteogênica mandibular, Osteotomia Mandibular.

ABSTRACT

Pierre Robin syndrome (SPR) is a congenital condition characterized, in most cases, by micrognathia, glossoptosis and presence of cleft palate, in which the main consequences are the difficulty in feeding the patients and the obstruction of the airways. For most individuals, conservative therapeutic approaches are indicated, such as feeding in the prone position and physiotherapy. However, in some cases, respiratory obstruction requires invasive surgical treatments, such as mandibular osteogenic distraction (DOM), which aims to improve swallowing and the patient's facial structure. This surgical intervention consists of osteotomy followed by the implantation of an external fixator to promote a better opening of the oral cavity. Thus, it is possible to permanently increase the structure of the mandible, allowing adequate space for the tongue and providing definitive correction, both in airway obstruction and in micrognathia. Therefore, the improvement of the DOM surgical technique is shown to be an important need to improve the living conditions of these patients.

Keywords: Pierre Robin syndrome, Mandibular osteogenic distraction, Mandibular osteotomy.

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Pierre Robin (SPR) configura-se como uma anomalia congênita caracterizada, quase sempre, por uma tríade: micrognatia, glossoptose, fissura palatina em "U" ou em "V". É comum o formato da face possuir "aparência de pássaro" devido a predominância de fissuras amplas em formato de "U" (MIRANDA-FILHO, 2020).

Lannelongue e Menard descreveram pela primeira vez em 1891 a SPR por meio de 2 relatos de casos com pacientes portadores da tríade. Em seguida, em 1923, o cirurgião-dentista Pierre Robin descreveu a tendência da língua cair sobre a hipofaringe, obstruindo as vias aéreas e as possíveis complicações da criança devido a presença da fissura. Até 1976, a presença simultânea de micrognatia, glossoptose, fissura palatina era sempre caracterizado como Síndrome de Pierre Robin. Porém, o termo síndrome passou a ser utilizado apenas nos casos de modificações na morfogênese associadas a anormalidades devido única etiologia. Com isso, a denominação síndrome começou a ser menos utilizada e começou-se a utilizar a sequência de Pierre Robin (SR) para que fosse possível englobar qualquer condição que envolva várias anormalidades desencadeadas por uma cascata de eventos iniciados por uma única malformação. Sendo assim, a SPR passou a ser denominada como um complexo sintomático, não-específico, que pode ocorrer isoladamente ou em associação a alguma síndrome elucidada ou a outros defeitos de desenvolvimento (SATO, 2007).

Os comprometimentos respiratórios, como a apneia do sono, são um exemplo de complicação da síndrome capaz de causar morte neonatal e tempo prolongado de internação (PIRANA, 2019). Dessa forma, é importante haver um auxílio multidisciplinar para o manejo da criança portadora de SR. As estratégias terapêuticas no manejo englobam tanto métodos mais conservadores, como mudança de posição e intubação nasofaríngea como cirurgias : glossopexia, traqueostomia e distração osteogênica mandibular (DOM) (COSTA, 2018).

Apesar da técnica cirúrgica ideal para o tratamento dos acometidos ainda não estar completamente estabelecida e em consenso na literatura, a DOM configura-se como uma alternativa terapêutica capaz de corrigir a micrognatia permanentemente e de prevenir

sequelas, como danos cerebrais por hipóxia (PIRANA, 2019). Entretanto, os potenciais riscos dessa cirurgia ainda não estão bem elucidados e à falta de evidências claras de sua eficácia na população de faixa etária pediátrica (COSTA, 2018).

Dessa forma, este estudo tem como principal objetivo revisar, por meio da literatura atual, os aspectos referentes à fisiopatologia, ao tratamento e a reconstrução facial dos pacientes com a SPR, promovendo um maior conhecimento sobre o tema e, conseqüentemente, um melhor aproveitamento do seguimento da doença.

2 METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão bibliográfica integrativa nas bases de dados UpToDate, Scielo, Google Acadêmico e Medline, incluindo artigos publicados entre os anos de 2009 e 2021. Foram usados os descritores “Síndrome Pierre Robin”, “Distração osteogênica mandibular” e “Osteotomia Mandibular”. A pesquisa bibliográfica foi realizada no mês de abril de 2021. Foram pesquisados artigos científicos completos - nos idiomas português, inglês e espanhol - publicados nos últimos doze anos. Os critérios de inclusão foram leitura e análise de títulos e *abstract* de estudos recentes, enquanto os critérios de exclusão foram artigos publicados há mais de dez anos, temas que não contemplassem o objetivo deste estudo e publicações científicas repetidas, selecionando-se 8 artigos pertinentes à discussão.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

3.1 FISIOPATOLOGIA

A etiologia da SPR ainda não é bem descrita, mas acredita-se que a glossoptose e a fissura no palato são precedidos pela micrognatia, já que, ocorre um defeito na cartilagem de Meckel, precursora da mandíbula, ocasionando hipoplasia mandibular. Por isso, é também denominado Sequência de Pierre Robin. Em detrimento da hipoplasia há aumento dos lábios, posição anômala da língua e danos no fechamento dos processos palatinos. (MIRANDA-FILHO, 2020). Acredita-se que essa hipoplasia da mandíbula, ocorre antes da nona semana de desenvolvimento, podendo desencadear nos neonatos dificuldade de deglutição, o que prejudica seu ganho de peso e desenvolvimento, além de comprometer o sistema respiratório, aumentando a taxa de mortalidade dos portadores da síndrome (ASSUMPCÃO, 2020).

3.2 EPIDEMIOLOGIA

A incidência da SPR varia entre 1/5.000 e 1/50.000 nascidos vivos, apresentando níveis variáveis de comprometimento respiratório. A síndrome da apneia e hipopneia obstrutiva do sono (SAHOS). No Brasil, segundo inquérito populacional conduzido em 2010, a prevalência de maloclusões severas e muito severas (incapacitantes) em crianças e adolescentes com idades entre 5 e 19 anos ($n \approx 12.000$) varia entre 6,5% a 9,1% (PEREZ; FRAZÃO; RONCALLI, 2013).

Os indivíduos com essa Síndrome no Brasil sofrem importante impacto negativo na qualidade de vida, muito maior que os indivíduos com oclusão menos severa ou normal, da ordem de 24 a 28% maiores (DEMARCO et al., 2017).

3.3 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da Síndrome se apoia nos sinais e sintomas encontrados nos pacientes em adição aos exames de imagem. As principais técnicas de imagem utilizadas são radiografia panorâmica associada à cefalometria, e a tomografia computadorizada, documentação fotográfica ou técnicas de aquisição e manipulação de imagens por computador (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019). A polissonografia é para descartar causas de apneia, bem como para documentar o grau de obstrução das vias aéreas importante para orientar o tratamento, sugerindo ou não o tratamento cirúrgico, a depender dos resultados obtidos no exame (CAYRES, 2012).

3.4 TRATAMENTO

Para o tratamento da Síndrome, assim como no tratamento das malformações craniofaciais em geral, é importante a abordagem precoce e o trabalho em equipes multidisciplinares para que os resultados sejam melhores. Nesse contexto, podemos usufruir de métodos mais invasivos como as cirurgias ou métodos conservadores. O tratamento postural, por meio da posição de prova, intubação nasofaringe, glossopexia, distração osteogênica mandibular (DOM) e traqueostomia (TQT) são as intervenções mais utilizadas atualmente. Para o melhor tratamento e reabilitação, cada paciente deve ser observado e de acordo com sua classificação (Classe I, II, III ou IV) um tratamento é escolhido e orientado à família (LOREA, 2016 ; VACCARI-MAZZETI *et al.*, 2009)

Os pacientes são classificados em 4 classes de acordo com seus sinais e sintomas. A classe I é caracterizada por pacientes com micrognatia leve e sem comprometimento respiratório; classe II os pacientes apresentam uma micrognatia leve ou moderada e algum

grau de desconforto respiratório, sem demonstrar sinais de insuficiência respiratória; classe III é composta por pacientes com um acentuado grau de hipoplasia mandibular e distúrbios respiratórios freqüentes e persistentes; já os pacientes classe IV são pacientes que apresentam insuficiência respiratória grave e micrognatia acentuada. Através da **Tabela 1** podemos observar o tratamento que, normalmente, é indicado para cada classe (VACCARI-MAZZETI et al., 2009).

Nos métodos conservadores são usadas medidas de apoio, orientações quanto à postura e estímulos orais. Essas medidas quando acompanhadas de estímulos como a ortopedia dos maxilares, associados aos estímulos fonoaudiológicos, proporcionam uma excelente oportunidade ao desenvolvimento facial e melhora do tônus muscular do genioglosso. Se o tratamento conservador for aderido o paciente posteriormente passará pela palatoplastia aproximadamente aos 18 meses de idade, esse procedimento não pode ser feito anteriormente devido ao risco de piora das dificuldades respiratórias, na abordagem precoce do palato (VACCARI-MAZZETI *et al.*, 2009).

Nos métodos mais invasivos são realizadas cirurgias de avanço mandibular através de cirurgias ortognáticas, ou através de alongamento ósseo por estiramento gradual, distração osteogênica da mandíbula, osteotomia sagital com fixação rígida e a osteotomia em L invertido com enxertia óssea e fixação rígida. Esta opção de tratamento é indicada quando há necessidade de uma reparação de deformidade músculo esqueléticas, ósseas e de tecidos moles, desde que exista evidência física ou proveniente de algum exame de imagem de que há um desvio dos parâmetros de normalidade cefalométricos, de maloclusões que não podem ser normalizadas apenas através dos meios conservadores, além de problemas de fala, anormalidades na mastigação e deglutição, apneia do sono, doença dental e/ou periodontal ou necessidade de correção de problemas da articulação temporomandibular ou musculares (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

As osteotomias mandibulares são atualmente o padrão ouro para o aumento mandibular, a técnica foi descrita por Trauner e Obwegeser há mais de 60 anos e vem sendo aprimorada desde então. Entretanto, para pacientes que necessitam de um aumento mandibular maior que 10mm as osteotomias estão associados a uma taxa de recidiva significativa, por isso a distração osteogênica descrita por McCarthy na década de 90, têm sido a melhor opção de tratamento para esses pacientes (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

A Distração osteogênica mandibular (DOM), é recomendada em casos de pacientes com severa obstrução respiratória e que não respondem ao tratamento conservador. Esses pacientes são selecionados por meio de critérios como: adequada reserva de osso mandibular e angulação favorável para permitir a distração. Na cirurgia é utilizado um equipamento médico, denominado distrator osteogênico, que tem como objetivo fixar e estabilizar cotos ósseos separados por osteotomia enquanto são submetidos a força de distração para estimular a osteogênese. Esse equipamento pode ser interno, justaposto aos ossos, ou externo. Para a realização do procedimento deve-se seguir cinco etapas, a corticotomia ou osteotomia; instalação do distrator; período de latência; período de ativação (aplicação das forças de distração) e período de consolidação. Na primeira etapa, são feitos em ambos os lados da mandíbula cortes ósseos verticais com broca ou serra na altura do segundo molar. Nas extremidades dos cortes são fixados em posição sagital, através de parafusos, o distrator osteogênico, etapa dois. Em seguida, as partes móveis do distrator são separadas de forma controlada a taxas que variam de 1 a 2 mm por dia, com o intuito de induzir sob tensão a formação de tecido ósseo novo entre as extremidades do corte. Na quinta e última etapa o distrator é retirado por meio de uma nova cirurgia, depois que o objetivo de aumento mandibular foi alcançado (SALMEN, 2015).

As cirurgias de aumento mandibular, tanto a DOM quanto às osteotomias mandibulares, tem como objetivo restabelecer e reharmonizar a forma e função da mandíbula, com estabilidade em longo prazo, como, por exemplo, a correção definitiva da obstrução das vias aéreas superiores e do relacionamento oclusal, melhorando a qualidade de vida do paciente (VACCARI-MAZZETI *et al.*, 2009).

Tabela 1: Tratamento indicado de acordo com a Classe do paciente.

Classe	Características	Tratamento não Cirúrgico	Cirurgia
--------	-----------------	--------------------------	----------

I	Avaliamos os pacientes com micrognatia leve e sem comprometimento respiratório	Ortopedia maxilar	Apenas o palato em idade já mencionada.
II	Micrognatia leve ou moderada e algum grau de desconforto respiratório, sem demonstrar sinais de insuficiência respiratória	ortopedia dos maxilares e fonoaudiologia	X
II com oclusão	Apnéia do sono, sonolência em consequência do sono deficiente, baixo rendimento intelectual, dificuldades na fala, mastigação, deglutição e aspecto estético prejudicado.	Quando a ortopedia dos maxilares e a fonoaudióloga não são aderidos na classe II.	A cirurgia para avanço mandibular deverá ser realizada, através de cirurgias ortognáticas ou preferencialmente através de alongamento ósseo por estiramento gradual, distração osteogênica da mandíbula principalmente quando o paciente for criança ou adolescente

III	Acentuado grau de hipoplasia mandibular e distúrbios respiratórios freqüentes e persistentes	Submetidos a polissonografia e devem ser submetidos ao tratamento conservador primariamente. Após o resultado da polissonografia e dependendo do resultado é levado para o bloco cirúrgico.	Tratamento cirúrgico da mandíbula precoce. A criança deve ser preparada, eletivamente, para avanço através de DO da mandíbula
IV	Insuficiência respiratória grave e micrognatia acentuada	X	São submetidos à traqueostomia de urgência ao nascimento ou nas primeiras horas de vida. Estará indicada a distração óssea mandibular ao diagnóstico, devendo haver tempo apenas para avaliação e preparo conjunto com as equipes de neonatologia, terapia intensiva e cirurgia plástica.

Fonte: Dados extraídos de VACCARI-MAZZETI, Marcelo Paulo et al. Distração Osteogênica e tratamento Ortopédico na Síndrome de Pierre Robin. Arquivos Catarinenses de Medicina, São Paulo, v. 38, n. 01, p. 52-54, 2009.

3 CONCLUSÃO

A síndrome de Pierre Robin (SPR) é uma condição congênita, que dificulta a alimentação dos pacientes e a obstrução das vias aéreas, tendo diferentes possibilidades de tratamento, de simples condutas posturais a traqueostomia e alongamento ósseo mandibular. Deve-se ressaltar que a etiologia da SPR ainda é pouco elucidada, não sendo

um consenso literário, fazendo-se necessário trazer em pauta discussões multidisciplinares relacionadas a SPR visando um melhor diagnóstico, tratamento certo e promoção de autocuidado para redução de riscos e complicações.

REFERÊNCIAS

CAYRES, Kayo Oliveira. Abordagem Terapêutica na Sequência de Pierre Robin. 2012. 39 f. Monografia (Especialização) - Curso de Medicina, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2012.

COSTA, A L. O efeito da distração osteogênica mandibular na via aérea e na polissonografia em crianças com sequência de Pierre Robin. 2018. 79 f. Tese (Mestrado) - Curso de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2018.

DUARTE, Daniele Walter. Sequência de Pierre Robin : um estudo morfológico da mandíbula, suas implicações na gênese e gravidade da doença; e no manejo cirúrgico. 2020. 113 f. Tese (Doutorado) - Curso de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2020.

Distrator osteogênico mandibular – BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE 2019, Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio_Distrator_Osteogenico_FINAL_430_2019.pdf. Acessado em: 03/05/2021.

LOREA, Cláudia Fernandes. Caracterização clínica da sequência de Pierre Robin no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. 2016. 63 f. Dissertação (Mestrado) - Curso de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2016.

MARQUES I L. et al. Sequência de Robin: protocolo único de tratamento. *Jornal de Pediatria*, [S.L.], v. 81, n. 1, p. 14-22, fev. 2005. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/s0021-75572005000100005>.

MIRANDA-FILHO A. Aspectos multidisciplinares e manifestações clínicas secundárias da sequência de Pierre Robin: uma revisão integrativa. *Revista de Atenção à Saúde*, V. 18, n. 66, p. 286-300, dez. 2020, ISSN 2359-4330.

OLIVEIRA, Cristiano C.; DOMINGUES, Maria Aparecida C.. Pierre Robin sequence: case report, the relevance of autopsy. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*, [S.L.], v. 51, n. 5, p. 335-338, out. 2015. GN1 Genesis Network. <http://dx.doi.org/10.5935/1676-2444.20150054>.

PAULA, Raul Gonçalves. Elação entre sequência de Robin e síndrome de Stickler. *Rev Bras Cir Craniomaxilofac*, Bauru, v. 3, n. 13, p. 132-138, 2010.

PIRANA S. et al. Distração osteogênica da sínfise mandibular como opção de tratamento da síndrome da apneia e hipopneia do sono em paciente com sequência de Pierre – Robin. *SALUSVITA*, Bauru, v. 38, n. 2, p. 401-408, 2019.

RESENDE D G. et al. Síndrome de Pierre Robin associada à Síndrome de Duane familiar do tipo III. *Revista Brasileira de Oftalmologia*, v. 78, n. 1, p. 46-48, 2019.

SALMEN, Izabel Cristina Drago Marquezine. Avaliação da dificuldade respiratória na sequência de Robin: estudo clínico e polissonográfico. 2015. 69 f. Tese (Doutorado) - Curso de Medicina, Universidade de São Paulo, Bauru, 2015

SATO F R L. et al. Sequência de Pierre Robin–etiopatogenia, características clínicas e formas de tratamento. *Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial*, v. 48, n. 3, p. 161-166, 2007.

VACCARI-MAZZETI M P. et al. Distração osteogênica e tratamento ortopédico na síndrome de Pierre Robin. *Arquivos Catarinenses de Medicina*, São Paulo, v. 38, n. 01, p. 52-54, 2009.