

Utilização da distração óssea no tratamento de pacientes com Sequência de Pierre Robin

- **Igor Bustamante Ferreira dos Santos** Faculdade de Odontologia, Centro Universitário Newton Paiva, Belo Horizonte, MG
- **Ingrid Aquino Machado** Faculdade de Odontologia, Centro Universitário Newton Paiva, Belo Horizonte, MG
- **Lorena de Oliveira Barros** Faculdade de Odontologia, Centro Universitário Newton Paiva, Belo Horizonte, MG
- **Ana Cristina Rodrigues Antunes de Souza** Faculdade de Odontologia, Centro Universitário Newton Paiva, Belo Horizonte, MG

RESUMO | *Introdução:* A sequência de Pierre Robin é uma tríade de anomalias caracterizada por micrognatia, glossoptose e fissura palatina. Estão descritas na literatura algumas modalidades de tratamento para melhorar a qualidade de vida dos pacientes com esta síndrome, como a distração óssea. *Objetivo:* Este artigo científico objetivou demonstrar a possibilidade de utilização da distração óssea na correção das anomalias advindas desta alteração. *Materiais e métodos:* Realizou-se uma busca de artigos em bases de dados eletrônicas e foram selecionados artigos escritos nos idiomas inglês e português, cujos temas abordados iam de encontro com o proposto por este trabalho e auxiliavam em sua produção. *Resultados:* Indivíduos com a Sequência de Pierre Robin apresentam características funcionais e estéticas comprometidas, afetando, conseqüentemente, as suas qualidades de vida. *Conclusão:* Concluiu-se que para uma reabilitação e um tratamento adequado, a técnica da distração óssea se mostrou muito eficaz. Cabe ressaltar a necessidade essencial de uma equipe multidisciplinar em atuação.

DESCRITORES | Sequência de Pierre Robin; Distração óssea; Micrognatia.

ABSTRACT | **Use of bone distraction in the treatment of patients with Pierre Robin Sequence** • *Introduction:* The Pierre Robin Sequence is a triad of anomalies characterized by micrognathia, glossoptosis, and cleft palate. The literature describes some modalities of treatment to improve the quality of life of patients with this syndrome, such as distraction osteogenesis. *Aim:* This scientific article aimed to demonstrate the possibility to use distraction osteogenesis to correct the anomalies related to the condition. *Materials and methods:* A literature research of articles in the electronic databases was carried out, and articles written in English and Portuguese, whose themes were related topic of this work and aided in its production, were selected. *Results:* Individuals with Pierre Robin Sequence show compromised aesthetic and functional characteristics, affecting, consequently, their quality of life. *Conclusion:* We concluded that distraction osteogenesis is an efficient treatment allowing adequate rehabilitation and treatment. Note the essential need of a multidisciplinary team in action.

DESCRIPTORS | Pierre Robin Sequence; Distraction Osteogenesis; Micrognathia.

AUTOR CORRESPONDENTE | **Igor Bustamante Ferreira dos Santos** Universidade de São Paulo
• Rua Rodrigues Batista, 113, São Paulo, SP, Brasil • 01546090
E-mail: drigorbustamantefs@gmail.com

• Received 05 05, 2022 • Accepted 29 05, 2022

• DOI <http://dx.doi.org/10.11606/issn.2357-8041.clrd.2022.194240>

INTRODUÇÃO

As alterações craniofaciais podem, de certa forma, impactar na qualidade de vida, reduzindo a capacidade do indivíduo de viver plenamente. Torna-se cada vez mais frequente a percepção da busca dos pacientes por um conforto após realizarem procedimentos reparadores cirúrgicos, a fim de se enquadrarem em um padrão comum de sociedade pressupostamente implementado. Ligado a isso, a busca por condutas mais conservadoras e/ou que garantam, de certa forma, uma qualidade de vida futura ao paciente, vem se destacando claramente no meio médico odontológico.¹

Consoante a este fato, tem-se por conhecimento que a Sequência de Pierre Robin é marcada por apresentar uma tríade de anomalias, sendo elas micrognatia, glossoptose e fissura do palato, além da ocorrência de deficiência mental em 20% dos casos.² Devido a essas características, o neonatal e o lactente que sofrem desta síndrome tendem a apresentar obstrução de vias aéreas superiores. Na maioria dos casos, ainda, acarreta dificuldade de se alimentar devido à fadiga, tosse e regurgitações, provocando desnutrição progressiva. Diante desta situação, por consequência, o quadro sistêmico evolui negativamente.³

Perante a complexidade do caso, é fundamental que esses pacientes sejam tratados e reabilitados por uma equipe multiprofissional de áreas da saúde, na qual se encontra: ortopedia, odontologia, fonoaudiologia e cirurgia plástica. Para estabelecer o protocolo de tratamento há muita discussão, já que a sequência apresenta variações na obstrução da via respiratória, o que dificulta o manejo, plano de tratamento e prognóstico. Referente ao protocolo de tratamento, dentre diversas formas de manejo, a distração óssea apresentou melhora clínica e funcional, podendo ser um procedimento de eleição em casos como este. Outras medidas coadjuvantes tendem a auxiliar neste prognóstico, como orientação postural, estímulos orais e adequações oclusais, em prioridade, tais visam proporcionar a adequação do trato alimentar.²

O mecanismo de distração óssea (DO) baseia-se na técnica básica de estimulação do crescimento ósseo, podendo influenciar diretamente no alongamento gradual do envelope de tecido mole. Sendo uma técnica inicialmente aplicada em métodos ortopédicos para ampliação de membros em uma grande parcela de pacientes, através do estudo de Ilizarov, descrito como o “pai da osteogênese por distração”,⁴ essa técnica veio se desenvolvendo ao longo dos anos e se enquadrando em um padrão satisfatório de qualidade, na correção de intercorrências e deformidades craniofaciais, com finalidade de crescimento ósseo, que acometem a região craniomaxilofacial.

Este método aplica-se através de uma separação das margens ósseas, cirurgicamente delimitadas e seccionadas, de forma que se gere um espaço ideal que permita a regeneração de um novo segmento ósseo inserido nas próprias margens previamente citadas. As margens ósseas são mantidas separadas por um mecanismo, no intervalo de alguns dias, denominando a fase de distração, caracterizada pelo período de osteogênese.⁵

Levando em consideração a aplicabilidade da distração óssea na correção de defeitos ósseos, torna-se interessante o seu uso em pacientes que apresentam Sequência de Pierre Robin. Este método mostra-se eficaz e seguro quando comparado a outras alternativas de tratamento, como a traqueostomia.⁶ A distração óssea gera melhor qualidade de vida no pós-operatório,⁷ entretanto, este sucesso está relacionado à técnica cirúrgica adequada. Portanto, o presente trabalho tem como finalidade apresentar o método da distração óssea como tratamento em pacientes portadores da Sequência de Pierre-Robin.²

O presente trabalho teve como objetivo descrever o mecanismo de distração óssea como forma de tratamento na Sequência de Pierre Robin.

METODOLOGIA

Este trabalho consiste em uma revisão de literatura sobre a utilização do método de distração

óssea como uma alternativa no tratamento das intercorrências craniofaciais advindas da Sequência de Pierre Robin.

Para a realização deste trabalho, foi realizada uma busca de artigos em bases de dados eletrônicas (PubMed/MedLine, Google Acadêmico, Scielo, Web of Science e Biblioteca Virtual de Saúde), com finalidade de encontrar trabalhos cujos temas iam de encontro ao proposto, utilizando as palavras-chave: Sequência de Pierre-Robin e Distração Óssea (Pierre-Robin sequence and Osteodistraction; Secuencia de Pierre-Robin y Distracción ósea). Através dos resultados das buscas realizadas, foram incluídos os artigos escritos nos idiomas português, inglês e espanhol, referentes ao tema. Dentre estes, estavam incluídas revisões de literatura, relatos de casos e estudos clínicos publicados no período de 1999 a 2019.

Além disso, buscou-se incluir aqueles trabalhos em que o tema se referia à Sequência de Pierre Robin, à distração óssea ou que intercalaram as duas problemáticas. Sendo assim, decidiu-se por não incluir no estudo os resultados que não tratavam sobre a caracterização da sequência e dos temas de forma correlacionada, sem trazer opiniões negativas ou positivas quanto ao tratamento estudado.

REVISÃO DE LITERATURA

Sequência de Pierre Robin (SPR)

Historicamente, a primeira descrição da SPR foi feita por Lannelongue e Menard em 1891,⁸ que relataram dois casos.⁹ Em 1923, há 98 anos, Pierre Robin, estomatologista, publicou o primeiro caso de uma criança que apresentava a sintomatologia completa da síndrome.⁹ Já Pasyayan e Lewis, em 1984,¹⁰ implantaram o termo Sequência de Pierre Robin para identificar uma série de anormalidades causadas por uma cascata de eventos iniciados por única malformação, na qual, retrognatia mandibular seria o evento primário, posteriormente levando à obstrução respiratória e fenda palatina.¹¹ Em

seguida, a Síndrome de Pierre Robin foi denominada como Complexo de Robin, não tendo especificidade.

Por apresentar diversas variações, em alguns casos a língua não participa na obstrução respiratória, não identificando a patogênese inicial.¹²

Ao longo dos estudos e pesquisas relacionadas à doença, a Sequência de Pierre Robin é descrita na literatura como uma tríade de alterações, integralmente representadas no quadro do paciente, sendo estas a micrognatia, a glossoptose e a fissura palatina, mesmo com relatos em que esta última não está presente. Ligado a isso, a sequência de Pierre Robin pode ser diagnosticada e classificada com a presença de pelo menos duas destas alterações, não se restringindo a um caso de tríade.¹¹ Com base na literatura, a incidência da doença é considerada rara, evidenciando 1/8.500 a 1/14.000 (a cada 8500 a 14.000 recém-nascidos, um apresenta a sequência de Pierre Robin).¹³

A micrognatia é representada por uma considerável diminuição do crescimento mandibular em relação ao processo maxilar, trazendo um perfil retrognata ao paciente, sendo esta a alteração mais frequente em pacientes com SPR.¹¹ A glossoptose, por sua vez, se caracteriza por uma queda abrupta da língua para uma posição posterior, causando a retração, e é a segunda mais frequente das alterações. E por fim, a fissura palatina é explicada como uma fenda localizada em palato, uma alteração que se destaca em uma grande parte de recém-nascidos no Brasil.¹⁴

O conjunto e a associação destas alterações, além de causar uma estética alterada para o paciente, estão relacionados com quadros de dificuldades fisiológicas, podendo, em grande parte dos casos, impactar em situações como obstrução respiratória e dificuldades alimentares por parte dos portadores. Estas alterações poderão ser vistas como de cunho grave do ponto de vista clínico, por serem capazes de causar graves quadros de asfixia, que quando não são ligeiramente solucionados podem levar ao óbito do paciente.¹¹

Ao que muito se levanta a respeito da etiopatogenia da Sequência de Robin, não se tem uma definição íntegra

e definitiva sobre o assunto. Pelo fato de ser classificada como uma sequência de alterações, muito se acredita que não exista uma etiologia ligada diretamente à ela, mas sim que, em um mecanismo de cascata, uma alteração leve ao desenvolvimento da outra e assim sucessivamente. Há diversas hipóteses descritas na literatura que sugerem uma etiopatogenia relacionada com o desenvolver da Sequência de Pierre Robin, mas nenhuma ainda é tida como uma verdade absoluta.¹⁰

Uma dessas hipóteses sugere que a origem da SPR é baseada em “alterações estruturais” devido a defeitos mandibulares.¹⁵ Porém, em outros patamares de estudo conseguimos enxergar uma relação entre a genética do crescimento mandibular e maxilar, que acaba resultando no quadro de fissuras palatinas e micrognatia,¹⁶ duas das alterações presentes em pacientes portadores da Sequência de Robin. Ainda discutido sobre a etiopatogenia, estudos relacionam o aparecimento destas alterações com o de uma posição anômala do feto na vida intrauterina.¹⁷

Pouco se discute a respeito de uma correlação de hereditariedade com o nascimento de indivíduos portadores da Sequência de Pierre Robin. Porém, Carroll et al. (1971),¹⁷ em sua escrita no *Jornal Britânico de Cirurgia Plástica*, em 1971, relatou um estudo de observação em que acompanhou o quadro de 47 crianças, portadoras da Sequência de Robin, buscando um possível grau de hereditariedade entre estes e seus membros familiares. Carroll et al. (1971)¹⁸ encontraram nove casos de relação positiva entre este grupo de estudo relacionado a um padrão autossômico dominante geneticamente, em um desses casos o autor relatou ainda que umas das famílias apresentou alterações oculares, o que sugere

uma possível associação da Sequência de Pierre Robin com outra síndrome que pode acometer as capacidades visuais dos pacientes.

Pacientes com a SPR geralmente apresentam obstrução das vias aéreas e dificuldade de deglutição como os principais problemas que afetam sua qualidade de vida.¹⁹ De acordo com Lidsky, Lander e Sidman (2008),²⁰ os problemas alimentares ocorrem de forma secundária à obstrução das vias aéreas, a qual pode contribuir para a falta de coordenação para a realização dos hábitos de sucção e deglutição por parte do paciente. Nesse sentido, pelo fato de os pacientes com SPR apresentarem obstrução respiratória, conseqüentemente, grande parte da energia é gasta ao realizar a função de respiração, com isso há o comprometimento do crescimento e dificuldade de mastigar,²¹ o que prejudica ainda mais a qualidade de vida do paciente.

Além disso, quando há associação da SPR com síndromes e distúrbios adicionais, geralmente ocorre a complicação da obstrução das vias aéreas e as dificuldades de alimentação.²⁰ É importante salientar que, em alguns casos, a identificação das obstruções das vias aéreas superiores pode ser difícil, a partir disso, torna-se importante a avaliação da existência de problemas relacionados à alimentação, uma vez que estes são secundários aos problemas respiratórios.²¹

A obstrução respiratória na SPR geralmente ocorre devido à glossoptose, porém, mesmo que não esteja presente em todos os casos, podem também ocorrer por micrognatia, por exemplo.²²

Por sua vez, a obstrução das vias aéreas superiores pode ser classificada, quanto a sua origem, em quatro tipos, como apresentado no quadro 1.

Quadro 1 | Classificação da obstrução das vias aéreas superiores (VAS) quanto a sua origem, como proposto por Sher et al.²²

| | |
|---------------|---|
| TIPO 1 | Obstrução é devido ao retroposicionamento do dorso da língua, que entra em contato com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole, sendo o tipo mais frequentemente encontrado na SPR. |
| TIPO 2 | A língua move-se posteriormente e comprime o palato mole, ou parte dele, contra a parede posterior da faringe. |
| TIPO 3 | As paredes laterais da faringe movem-se medialmente, causando obstrução das vias aéreas, e a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe. |
| TIPO 4 | A faringe sofre uma constrição circular ou esfínteriana com movimentos para todas as direções. |

Diagnosticar o mecanismo de obstrução é de suma importância para o planejamento do tratamento a ser realizado no paciente. A partir disso, de acordo com Marques et al. (2005),²³ para diagnosticar o tipo de obstrução e traçar o tratamento, deve-se realizar a nasofaringoscopia nos primeiros meses de vida.

Durante o período neonatal, a nasofaringoscopia na SPR tornou-se um importante procedimento para o diagnóstico do tipo de obstrução respiratória e para direcionar o seu tratamento. No entanto, para se definir o real prognóstico da gravidade da obstrução e de sua evolução clínica, este método somente deve ser utilizado quando os diferentes tipos de obstrução são colocados em comparação, sendo os de pior prognóstico para os tipos 3 e 4. Quando se quer estabelecer o prognóstico da gravidade dos casos como o tipo 1, a nasofaringoscopia não é um bom método, provavelmente devido à atividade intrínseca do músculo genioglossos, que está relacionado à capacidade de movimentação da língua; por ser um exame estático, não pode medir este parâmetro.²³

A importância da nasofaringoscopia para o tratamento da sequência de Pierre Robin é bastante enfatizada na literatura como um viés de auxílio no diagnóstico e prognóstico do seu tratamento, como anteriormente citado. A utilização da nasofaringoscopia tem como objetivo analisar com maiores detalhes os casos de obstrução respiratória, além de determinar a complexidade da glossoptose, classificando-a em: leve, quando a retroposição lingual está presente, mas, na maior parte do tempo, o dorso da língua não toca a parede posterior da faringe; moderada, quando, na maior parte do tempo, o dorso da língua toca a parede posterior da faringe, porém sem pressioná-la; e grave quando o dorso da língua pressiona a parede posterior da faringe.²⁴ Sendo ainda a classificação tida como leve quando existe pouca dificuldade respiratória; moderada, quando há presença de esforço respiratório; grave, na presença de crises de cianose ou apneia.²⁴

Tratamento da Sequência de Pierre Robin

A heterogeneidade das manifestações clínicas da SPR é uma de suas características, podendo a criança expressar desde leves dificuldades respiratórias e alimentares até graves crises de asfixia, que podem levar ao óbito se não houver rápida intervenção médica, tornando cada caso como de caráter único para decisão do prognóstico.²³ Dessa forma, a definição de uma conduta irá variar de acordo com a apresentação clínica do caso do paciente.

Ainda não existe um pleno consenso em relação ao tratamento para os pacientes portadores da Sequência de Robin, sendo a conduta dependente do quadro apresentado por eles.¹¹ Várias modalidades de tratamento são descritas na literatura, como: tratamento postural (a criança é colocada em posição prona), intubação nasofaríngea, glossopexia, traqueostomia e, mais recentemente, distração mandibular.²³ Para que seja decidida a melhor conduta de tratamento para estes pacientes, o quadro clínico representado pela sequência deve ser analisado de forma única, garantindo a melhor alternativa a ser realizada.

A prioridade no tratamento da Sequência de Robin deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas. Sem o tratamento adequado, o quadro pode levar a um aumento da resistência vascular pulmonar, podendo sucumbir a uma insuficiência cardíaca por doença pulmonar. Além disso, as crises recorrentes de cianose podem levar à hipóxia cerebral, contribuindo para um quadro crítico do paciente. Somado a isso, a dificuldade alimentar por parte destes pacientes torna-se um problema, uma situação que pode ser referida como uma consequência das dificuldades respiratórias. Essa dificuldade é uma característica que pode levar à desnutrição do lactente, além de fadiga, engasgos, vômitos e regurgitações, sendo necessário a instalação de sondas alimentares para ajudar na adequação do paciente.¹¹

Além disso, uma situação de cunho grave muito frequente nos lactentes que são acometidos com a SPR é a obstrução respiratória e os seus graus de complexidade, a qual pode ocorrer através de quatro processos, como citados no Quadro 1. Portanto, é muito importante a análise minuciosa das características apresentadas pelo paciente e o correto exame para um diagnóstico certo, garantindo um bom prognóstico no decorrer do tratamento.²²

No que diz respeito ao processo de obstrução respiratória do tipo 1, pelo seu melhor potencial de prognóstico, destaca-se a posição prona e a intubação nasofaríngea prolongada como meios de tratamento, que tendem a aliviar o desconforto respiratório para a maioria dos pacientes sem a necessidade de realização de procedimentos cirúrgicos. A glossopexia está entre um dos meios de tratamento que supostamente pode ser indicado nos casos de obstrução respiratória de tipo 1, porém, esta alternativa só será cogitada caso a intubação nasofaríngea não apresente melhora no quadro do paciente após um período máximo de 15 dias.¹¹

O grau de fechamento e compressão da faringe é o que se refere diretamente ao comprometimento das vias aéreas, sendo importantes problemáticas nestes casos de pacientes portadores da SPR. O mecanismo velofaríngeo é compreendido pela musculatura do palato mole, paredes laterais e posterior da faringe,²⁵ que delimita a orofaringe da nasofaringe. Tais estruturas, principalmente a musculatura do palato mole, têm função primordial na manutenção fisiológica do fechamento velofaríngeo.²⁶ A fissura palatina e seus graus de classificação estão diretamente relacionados à ocorrência de compressão velofaríngea e dificuldade respiratória,²⁶ por ser uma alteração muito frequente na SPR e fazer parte da sua tríade de caracterização.

DISTRAÇÃO ÓSSEA (DO)

Em 1951, foi desenvolvido pelo professor Gavriil Abramovich Ilizarov, no centro de reabilitação

Ortopédica e Traumatológica de Kurgen, na Sibéria, o tratamento de lesões musculares esquelética com finalidade de neoformação óssea.²⁷ Inicialmente, o método descrito por Ilizarov foi aplicado em ossos longos, como a tíbia. Posteriormente, passou a ser usado em deformidades craniofaciais.²⁸

O reparo das lesões se dá por três fases morfológicas: inflamatória, reparativa e de remodelação.²⁷ Este processo apresenta similaridades com a ossificação intramembranosa. A DO é aplicada de forma gradual na margem óssea cirurgicamente seccionada, gerando neoformação de tecido duro, desde que seja viável, em casos que necessitam de ganho tecidual, principalmente em altura.²⁹

A DO é largamente usada por médicos ortopedistas, mas também aplicada por dentistas especialistas em Cirurgia Bucomaxilofacial, Ortodontia e Implantodontia. No âmbito odontológico, a DO é inserida em casos de assimetrias faciais e atresias mandibulares, como na SPR.³⁰ A utilização dessa técnica em pacientes com mutilado oral, portadores de alterações funcionais, fonéticas e com desconforto do sistema estomatognático é de grande valia para sua reabilitação, gerando adequada qualidade de vida.²⁹

Em dias atuais, tal técnica se mostrou muito eficaz, gerando grande sucesso no pós-operatório de crianças com SPR, em funcionalidade e estética. Ela tem como objetivo calcificar gaps, reconstruindo o ramo mandibular e suas relações faciais com o avanço do osso.

Em 2005, houve um caso de uma criança de nove anos com SPR, em que foi empregada a DO como correção; o quadro foi diagnosticado após o nascimento, com deficiência mandibular grave e fissura palatina; Com o desenvolvimento, houve crescimento considerável do osso mandibular, entretanto, se fez necessário invasão cirúrgica para melhorar a qualidade de vida. Em exames complementares de imagem, se viu uma grande melhora, com aumento de calcificação durante o processo de consolidação.³⁰

O método de DO como tratamento adequado para correções em alongamentos ósseos vem se destacando muito pelas suas vantagens significativas, como o alongamento gradual do envelope de tecido mole³¹ e a possível eliminação da necessidade de enxerto ósseo. Esta técnica, desenvolvida primeiramente por Ilizarov, tido como o “pai da osteogênese por distração”, se destaca muito no meio de reparos cirúrgicos e técnicas tidas como tradicionais.⁴

Contudo, como ocorre em qualquer técnica, além das suas satisfatórias e positivas características, a utilização da DO tem suas limitações e desvantagens. Além de ser uma técnica que necessita de uma cooperação do paciente,⁴ é ainda relacionada a uma atenção específica quanto a inserção do aparelho distrator em relação às regiões anatômicas faciais importantes, como seio maxilar, fossas nasais, canal mandibular, forame mentoniano, articulação temporomandibular e ainda estruturas ósseas em comunicação com uma cavidade oral contaminada que dificultam e/ou limitam a distração osteogênica.²¹ Diante disso, a análise do caso e das condições de colaboração do paciente são essenciais para que a técnica seja desenvolvida de forma correta.⁴

A técnica de DO baseia-se na inserção de um fixador externo, que é constituído por uma barra cilíndrica articulada, fixada ao osso através de pinos, que fixados corretamente garantem a formação de um calo ósseo em um período mais curto.² Esta é uma alternativa de tratamento que utiliza o próprio mecanismo de cicatrização corporal para neoformação óssea, ou geração de tecido ósseo a partir do deslocamento de uma fratura cirúrgica. Essa osteogênese será desenvolvida a partir do momento em que seja aplicada uma tração ao mecanismo para que, assim, estimule a regeneração, tornando-a de crescimento ativo.

Os princípios da osteogênese por distração baseiam-se em uma osteotomia com baixa energia, uma máxima preservação dos tecidos osteogênicos, além de uma fixação estável dos segmentos ósseos e

um protocolo adequado (latência, taxa e ritmo), para garantir que a distração ocorra de maneira correta, garantindo progressão óssea favorável.³² Somado a isso, é considerável ainda o período de latência a ser aplicado nos casos dos pacientes, não considerando um período longo como ideal para que não haja ossificação prematura, sendo assim, um período de 5-7 dias é considerado ideal, com 10 dias considerado como um tempo limite.^{33,34} O que garante um sucesso na utilização da técnica é a taxa de distração, podendo ocasionar uma ossificação prematura quando é inferior a 0.5mm ao dia e uma zona de regeneração indesejável como resultante quando superior a 2mm. Mesmo assim, este valor de taxa ainda é defendido na literatura por alguns autores². Diante disso, torna-se ideal a taxa de distração de 1mm/dia, para evitar intercorrências relacionadas à técnica.³³

Mecanicamente falando, a DO funciona através de uma força de tensão nos tecidos formados entre os fragmentos ósseos (criados através da osteotomia sagital da mandíbula), em que se cria um microambiente que favorece a neogênese tecidual em uma direção paralela ao vetor de tração. Através desta dinâmica, os osteons primários se formam e a deposição de osteóides se inicia, a partir dos fragmentos ósseos, em direção ao centro da loja de distração. Dessa forma, a formação óssea ao longo do vetor de tração é mantida pelos ápices crescentes dos osteons primários, que permanecem abertos durante o período de distração.³² Após a finalização dessas etapas, temos o fim da tração, em que a loja de distração já se encontra completamente preenchida por osso.

Sendo consolidado o processo de DO, objetivando a formação óssea desejada, o aparelho deve permanecer em posição para que permita a indução da ossificação e consolidação da fratura.² O tempo exato de consolidação e permanência do aparelho após a distração será definido conforme o comprimento da distração e a idade do paciente.³⁰

Dutra³⁵ acredita que a aplicação da DO dependerá do tipo de obstrução respiratória, em

casos mais leves, intubação nasofaríngea, posição pronada, máscara laríngea e ortopedia funcional maxilar podem ser possíveis tratamentos. Em casos mais graves, quando a terapia conservadora não é eficiente, pode ser empregado glossopexia, traqueostomia e distração osteogênica (Quadro 2).

Quadro 2 | Principais indicações de terapias de acordo com o quadro clínico do paciente.

| | |
|------------------------|--|
| Posição pronada | Dificuldade respiratória leve, obstrução tipo 1 ou 2. |
| Intubação nasofaríngea | Dificuldade respiratória moderada a grave, obstrução tipo 1 e 2. |
| Traqueostomia | Sintomas graves, obstrução respiratória tipo 3 e 4. |
| Distração osteogênica | Correção mandibular, com severa glossoptose. |

Legenda: Possíveis tratamentos para pacientes com SPR.¹¹

O Tipo 1 apresenta o melhor prognóstico, já os tipos 2, 3 e 4 estão associados a problemas neurológicos e síndrômicos.

Ao ser optada como método de tratamento para correção das intercorrências advindas da Sequência de Pierre Robin, cuidados devem ser tomados para uma osteodistração adequada que gere resultados positivos para o paciente. Sendo assim necessário seguir corretamente um período de latência, após a cirurgia, de 24 horas, 01/dia, além de um período de ativação não ultrapassando 2mm a 3mm ao dia, sendo o ideal um período de 1mm ao dia para o sucesso da técnica, e seguida de um período de consolidação óssea referente, ao menos, ao dobro do período de ativação.⁰⁵

Após a DO, os resultados são positivos na desobstrução das vias aéreas, ocorrendo um aumento da saturação de oxigênio, melhora na capacidade de alimentar e decanulação em pacientes traqueostomizados.³⁶ É importante salientar que quanto mais cedo for realizada a DO no paciente, maior é a chance de não utilizar alimentação por via entérica.³⁷

DISCUSSÃO

Pacientes com discrepâncias entre mandíbula e base do crânio podem ser avaliados como possíveis candidatos à DO mandibular. Além da DO, há outros tratamentos que visam alongar e corrigir defeitos mandibulares, como osteotomia sagital com fixação rígida e osteotomia em L invertido com enxertia óssea e fixação rígida.^{30,29}

Na literatura, há pouca evidência científica referente ao protocolo de tratamento em pacientes síndrômicos com retrognatia mandibular, devido a essa particularidade, não há padronização e conclusões definidas a longo prazo. Assim, se faz necessária uma avaliação multidisciplinar e individualizada para cada caso. No caso de SPR, o tratamento deve visar manutenções de vias aéreas superiores, nutrição e disfagia. Com isso, podem ser estabelecidas medidas conservadoras ou cirúrgicas.^{30,29,4}

Os tratamentos em SPR podem ser feitos por terapia postural, traqueostomia, glossopexia e DO. Quando os pacientes são submetidos a glossopexia, na maioria das vezes é necessário outra modalidade cirúrgica para a manutenção de vias aéreas superiores,³⁸ mas na maior parte dos pacientes submetidos a DO são acopladas medidas conservadoras para auxílio da deglutição e refluxo gastroesofágico³⁹. A DO se mostrou eficaz para evitar a traqueostomia, além de correção definitiva de VAS e micrognatia. Entretanto, esse tipo de cirurgia traz cicatrizes aos pacientes submetidos a ela, mesmo que mais sutis do que as da traqueostomia.⁴⁰

Atualmente, a traqueostomia é uma modalidade que deve ser evitada quando possível, devido as intercorrências geradas. Porém, em pacientes síndrômicos e com alterações neurológicas em que a obstrução não é por glossoptose, esse procedimento se torna a medida terapêutica mais viável.⁴¹

Quando estabelecido o protocolo de tratamento e o melhor o prognóstico, o procedimento cirúrgico,

na maioria das vezes, é realizado em hospital especializado em UTI pediátrica e neonatal. Em neonatos (até 30 dias) e lactentes (até 2 anos) devem ser usados distratores unilaterais, devido a maleabilidade da mandíbula. A partir de 2 anos devem ser aplicados distratores multidirecionais, de preferência internos, para evitar trauma.³⁸

Existem vantagens e desvantagens da DO quando comparada a outras técnicas, entre elas: é o único tratamento que atua diretamente no problema inicial, contribuindo para a melhora do quadro respiratório e na qualidade de vida do paciente.⁴²

Dentre as complicações que podem ocorrer após a colocação do distrator, as mais comuns são a infecção do sítio cirúrgico, lesão do nervo mandibular e cicatrizes.^{43,44}

Vale ressaltar que deve haver comprometimento da família com a equipe multidisciplinar, para que o tratamento alcance os objetivos propostos pela técnica.⁴

CONCLUSÃO

Concluiu-se que o tratamento de indivíduos com SPR possui muitas particularidades e que esta condição deve ser tratada por uma equipe multidisciplinar. A utilização da DO pode contribuir para melhora nos quadros de obstrução respiratória, influenciar na nutrição e na estética, conseqüentemente, melhorando a qualidade de vida destes indivíduos.

REFERÊNCIAS

1. Fleck MPA, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Chachamovich, E, Vieira G, Santos L, Pinzon V. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS. *Braz. J. Psychiatry.* 1999;21(1):19-28. Doi: <https://doi.org/10.1590/S1516-44461999000100006>
2. Block MS, Brister GD. Use of distraction osteogenesis for maxillary advancement: Preliminary results. *J Oral Maxillofac Surg.* 1994;52(3):282-6. Doi: [https://doi.org/10.1016/0278-2391\(94\)90301-8](https://doi.org/10.1016/0278-2391(94)90301-8)
3. Bennett EC, Sidman JD. Osteogenic distraction in the face. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2002;10(2):181-90. Doi: [https://doi.org/10.1016/S1064-7406\(02\)00003-2](https://doi.org/10.1016/S1064-7406(02)00003-2)
4. Troulis MJ, Katsnelson A, Bouchard C, Padwa BL, Kaban LB. Distração Osteogênica. In: Miloro M, Kolokythas A. Tratamento das complicações em cirurgia bucomaxilofacial. São Paulo: Santos; 2014. p. 137-14
5. Winters R, Tatum SA. Craniofacial Distraction Osteogenesis. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2014;22(4):653-64. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.fsc.2014.08.003>
6. Block MS, Almerico B, Crawford C, Gardiner D, Chang A. Bone response to functioning implants in dog mandibular alveolar ridges augmented with distraction osteogenesis. *Int J Oral Maxillofac Implants [Internet].* 1998 [acesso 2 abr 2021];13(3):342-51. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9638004/>
7. Côté A, Fanous A, Almajed A, Lacroix Y. Pierre Robin sequence: review of diagnostic and treatment challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;9(4):451-64. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.01.035>
8. Brasil. Ministério da saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Recomendações técnicas, nº 430/2019/DF. Brasília, DF; 2019.
9. Makhdom AM., Nayef L, Tabrizian M, Hamdy RC. The potential roles of nanobiomaterials in distraction osteogenesis. *Nanomedicine.* 2015;11(1):1-18. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.nano.2014.05.009>
10. Lewis MB, Pashayan HM. Management of Infants with Robin Anomaly. *Clin Pediatr.* 1980;19(8):519-21. Doi: <https://doi.org/10.1177/000992288001900802>
11. Sato FRL, Setten KC, Sverzut AT, Moraes M, Moreira RWF. Sequência de Pierre Robin – Etiopatogenia, Características Clínicas e Formas de Tratamento. *Rev Port Estomatol Cir Maxilofac.* 2007;48:161-6. Doi: [https://doi.org/10.1016/S1646-2890\(07\)70135-8](https://doi.org/10.1016/S1646-2890(07)70135-8)
12. Gómez OJ, Barón OI, Peñarredonda ML. Pierre Robin Sequence: An Evidence-Based Treatment Proposal. *J Craniofac Surg.* 2018;29(2):332-8. Doi: <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000004178>
13. Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg.* 1983;36(4):434-7. Doi: [https://doi.org/10.1016/0007-1226\(83\)90123-6](https://doi.org/10.1016/0007-1226(83)90123-6)
14. Loffredo LCM, Freitas JAS, Grigolli AAG. Prevalência de fissuras orais de 1975 a 1994. *Rev Saude Publica.* 2001;35(6):571-5. Doi: <https://doi.org/10.1590/S0034-89102001000600011>
15. Latham RA. The pathogenesis of cleft palate associated with the Pierre Robin syndrome. An analysis of a seventeen-week

- human fetus. *Br J Plast Surg.* 1966; 19(3):205-14. Doi: [https://doi.org/10.1016/s0007-1226\(66\)80044-9](https://doi.org/10.1016/s0007-1226(66)80044-9)
16. Edwards JR, Newall DR. The Pierre Robin syndrome reassessed in the light of recent research. *Br J Plast Surg.* 1985;38(3):339-42. Doi: [https://doi.org/10.1016/0007-1226\(85\)90238-3](https://doi.org/10.1016/0007-1226(85)90238-3)
 17. Fraser FC, Trasler DG, Walker BE. Congenital malformations produced by amniotic-sac puncture. *Science.* 1956;124(3219):439. Doi: <https://doi.org/10.1126/science.124.3219.439>
 18. Carroll DB, Peterson RA, Worton EW, Birnbaum LM. Hereditary factors in the Pierre Robin syndrome. *Br J Plast Surg.* 1971;24(1):43-7. Doi: [https://doi.org/10.1016/s0007-1226\(71\)80008-5](https://doi.org/10.1016/s0007-1226(71)80008-5)
 19. Vaccari-Mazzetti MP, Kobata TC, Brock RS. Distração osteogênica e tratamento ortopédico na Síndrome de Pierre Robin. *Arquivos Catarinenses de Medicina [Internet].* 2009 [acesso 2 jun 2021];38 Supl 1:52-4. Disponível em: <http://www.acm.org.br/revista/pdf/artigos/648.pdf>
 20. McCarthy JG, Stelnicki EJ, Mehrara BJ, Longaker MT. Distraction osteogenesis of the craniofacial skeleton. *Plast Reconstr Surg.* 2001;107(7):1812-27. Doi: [10.1097/00006534-200106000-00029/](https://doi.org/10.1097/00006534-200106000-00029/)
 21. Mattick CR. Osteogenic Distraction within the Craniofacial Complex. *Dent Update.* 2000;27(9):426-31. Doi: <https://doi.org/10.12968/denu.2000.27.9.426>
 22. Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy M.J. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986;11(2):135-46. Doi: [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(86\)80008-8](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(86)80008-8)
 23. Marques IL, Sousa TV, Carneiro AF, Peres SPBA, Barbieri MA, Bettiol H. Sequência de Robin, protocolo único de tratamento. *J Pediatría.* 2005;81(1): 14-22. Doi: <https://doi.org/10.1590/S0021-75572005000100005>
 24. de Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(6):618-23. Doi: <https://doi.org/10.1597/02-044>
 25. Camargo LOS, Rodrigues CM, Avelar JA. Oclusão velofaríngea em indivíduos submetidos à nasoendoscopia na Clínica de Educação para Saúde (CEPS). *Salusvita [Internet].* 2021 [acesso 14 mar 2021];20(1):35-47. Disponível em: https://secure.unisagrado.edu.br/static/biblioteca/salusvita/salusvita_v20_n1_2001_art_02_por.pdf
 26. Di Ninno, CQMS, Rezende ALF, Jesus JDS, Pires JS, Godinho RN, Oliveira e Britto DB. Caracterização do padrão de fechamento velofaríngeo em pacientes com fissura palatina. *Rev soc bras fonoaudiol.* 2012;17(2):161-166, 2012. Doi: <https://doi.org/10.1590/S1516-80342012000200010>
 27. Rolim Filho EL. Efeito das células-tronco autógenas do estroma medular no regenerado ósseo durante a distração osteogênica pela técnica de Ilizarov em raios de cães [tese]. Recife: Universidade Federal de Pernambuco; 2009.
 28. Yanyan M.; Min Y.; Xuemei G. Mandibular advancement appliances for the treatment of obstructive sleep apnea in children: a systematic review and meta-analysis. *Sleep Med.* 2019;60:145-51.
 29. Faber J, Azevedo RB, Bão SN. Aplicações da distração osteogênica na região dentofacial: o estado da arte. *Rev. Dent. Press Ortodon. Ortop. Facial.* 2005;10(4):25-33. Doi: <https://doi.org/10.1590/S1415-54192005000400004>
 30. Ferreira LML, Pereira GM, Mendonça SMS, Marinho ROM. Reabilitação oral com distração osteogênica e colocação de implantes dentários em área de enxerto ósseo de crista ilíaca após cirurgia de ressecção de Ameloblastoma Sólido da mandíbula. *Odontol.* 2014;26(1):81-95. Doi: https://doi.org/10.26843/ro_unicid.v26i1.289
 31. Alkan A, Inal S, Bas B, Ozer M. Incomplete mobilization of the maxilla resulting in failed maxillary distraction: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007;104(6):5-11. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.tripleo.2007.07.002>
 32. Harper RP, Bell WH, Hinton RJ, Browne R, Cherkashin AM, Samchukov ML. Reactive changes in the temporomandibular joint after mandibular midline osteodistraction. *Oral and Maxillofacial Surgery.* 1997;359(1):20-5. Doi: [https://doi.org/10.1016/S0266-4356\(97\)90004-8](https://doi.org/10.1016/S0266-4356(97)90004-8)
 33. Altuna G, Walker DA, Freeman E. Rapid orthopedic lengthening of the mandible in primates by sagittal split osteotomy and distraction osteogenesis: a pilot study. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg [Internet].* 1995 [20 abr 2021];10(1):59-64. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9081994/>
 34. Bell WH, Guerrero CA. Distraction osteogenesis of the Facial Skeleton. Hamilton: BC Decker Inc; 2007.
 35. Winters R., Tatum SA. Craniofacial distraction osteogenesis. *Facial Plast Surg Clin North Am,* 2014;22(4):653-64. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.fsc.2014.08.003>
 36. Breik O. Mandibular distraction osteogenesis in the management of airway obstruction in children with

- micrognathia: a systematic review [tese]. Adelaide: Universidade de Adelaide; 2015.
37. Breik O, Tivey D, Umaphathysivam K, P Anderson. Mandibular distraction osteogenesis for the management of upper airway obstruction in children with micrognathia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2016;45(6):769-82. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2016.01.009>
 38. Makhdom AM, Nayef L, Tabrizian M, Hamdy RC. The potential roles of nanobiomaterials in distraction osteogenesis. *Nanomedicine* [Internet]. 2015 [acesso 12 maio 2021];11(1):1-18. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S154996341400>
 39. Noller MW et al. Mandibular advancement for pediatric obstructive sleep apnea: A systematic review and meta-analysis. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018;46(8):1296–302.
 40. Pirana S et al. Distração osteogênica da sínfise mandibular como opção de tratamento da síndrome da apneia e hipopneia do sono em paciente com seqüência de Pierre – Robin. *Rev Salusvita* [Internet]. 2019 [acesso 10 abr 2021];38(2):401-410.
 8. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1051150>
 41. McCarthy JG, Stelnicki EJ, Mehrara BJ, Longaker MT. Distraction Osteogenesis of the Craniofacial Skeleton. *Plast Reconstr Surg* [Internet]. 2001 [acesso 8 maio 2021];107(7):1812-27. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11391207/>
 42. Bastiani G, Aldegheri R, Renzi-Brivio L, Trivella G. Limb Lengthening by Callus Distraction (Callotaxis). *J Pediatr Orthop* [Internet]. 1987 [acesso 2 abr 2021];7(2):129-34. Disponível em: https://journals.lww.com/pedorthopaedics/Abstract/1987/03000/Limb_Lengthening_by_Callus_Distraction.2.aspx
 43. Scott AR, Tibesar RJ, Lander TA, Sampson DE, Sidman JD. Mandibular distraction osteogenesis in infants younger than 3 months. *Arch Facial Plast Surg*. 2011;13(3):173-9.
 44. Steinberg JP et al. Mid- Term Dental and Nerve-Related Complications of Infant Distraction for Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg*. 2016;138(1):82e–90e.