

# DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA DA SÍNFISE MANDIBULAR COMO OPÇÃO DE TRATAMENTO DA SÍNDROME DA APNEIA E HIPOPNEIA DO SONO EM PACIENTE COM SEQUÊNCIA DE PIERRE – ROBIN

*Osteogenic distraction of the mandibular symphysis as an option for the treatment of sleep apnea and hypopnea syndrome in a patient with Pierre - Robin sequence*

<sup>1</sup>Otorrinolaringologista com atuação em foniatria, otologia e medicina do sono, coordenadora do serviço de otorrinolaringologia do Hospital Universitário São Francisco, Bragança Paulista-SP.

<sup>2</sup>Cirurgião plástico especialista em cirurgia crânio-maxilo-facial, preceptor do serviço de residência médica em otorrinolaringologia do Hospital Universitário São Francisco, Bragança Paulista-SP.

<sup>3</sup>Otorrinolaringologista com especialização em cirurgia crânio-maxilo-facial, preceptor do serviço de residência médica em otorrinolaringologia do Hospital Universitário São Francisco, Bragança Paulista-SP.

<sup>4, 5, 6, 7, 8</sup> Residente do serviço de otorrinolaringologia do Hospital Universitário São Francisco, Bragança Paulista-SP.

Recebido em: 04/02/2019

Aceito em: 30/04/2019

Sulene Pirana<sup>1</sup>  
Dov Charles Goldenberg<sup>2</sup>  
Luiz Gabriel Signorelli<sup>3</sup>  
Natalie Cristina Oliveira Mendes<sup>4</sup>  
Gabriela Marie Fukumoto<sup>5</sup>  
Ana Carolina Tavares Abrahão<sup>6</sup>  
Thais Matsuda Assunção<sup>7</sup>  
Guilherme Mozardo Duarte<sup>8</sup>

PIRANA, Sulene *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.

## RESUMO

**Introdução:** Glossoptose e retrognatias, associadas a distúrbios respiratórios, compõem a Sequência de Robin (SR), que pode estar

associada a uma variedade de síndromes genéticas. Sua incidência varia entre 1/5.000 e 1/50.000 nascidos vivos, cursando com níveis variáveis de comprometimento respiratório. A síndrome da apneia e hipopneia obstrutiva do sono (SAHOS) se destaca entre tais distúrbios, conferindo risco de morte neonatal e tempo prolongado de internação. Disfagia é sintoma frequente em pacientes com SR sindrômica, com risco de aspiração. Dentre as alternativas para tratamento do distúrbio respiratório, distração óssea mandibular (DOSM) é uma rápida e definitiva opção, podendo prevenir sequelas, como danos cerebrais por hipóxia, além de corrigir a micrognatia permanentemente. **Objetivo:** relatar padrão respiratório e da deglutição em paciente com SR após avanço mandibular por distração osteogênica **Resultado e discussão:** relatamos um caso de paciente com SPR associada à SAHOS grave: índice de distúrbio respiratório (IDR) =18/h, atraso do desenvolvimento neuro-psico-motor, respiração oral e disfagia de grau severo com dieta exclusiva por gastrostomia. **Conclusão:** após realização de DOSM, houve melhora da SAHOS e a dieta passou a ser ministrada via oral.

**Palavras-chave:** Retrognatismo. Transtornos da deglutição. Síndromes da Apneia do Sono. Osteogênese por Distração. Mandíbula.

## ABSTRACT

**Introduction:** *glossoptosis and retrognathia, associated with respiratory disorders, compose the Robin Sequence (RS), which may be associated with a variety of genetic syndromes. Its incidence ranges from 1/5,000 to 1/50,000 live births with varying levels of respiratory compromise. The Obstructive Sleep Apnea and Hypopnea Syndrome (OSAHS) stands out among such disorders, conferring neonatal death risk and prolonged hospitalization time. Dysphagia is a frequent symptom in patients with syndromic SR, with risk of aspiration. Among the alternatives for the treatment of respiratory disorder, mandibular bone distraction (MBD) is a rapid and definitive option, which can prevent sequelae, such as brain damage through hypoxia, and correct micrognathia permanently.* **Objective:** *to report improvement of the respiratory and swallowing pattern in a case of PRS by osteogenic mandible distraction.* **Result and discussion:** *we report a case of a patient with SPR associated with severe OSAHS: respiratory distress index (IDR) = 18 / h, neuropsychological-motor development delay, oral breathing, and severe-grade dysphagia with*

PIRANA, Sulene *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.

PIRANA, Sulene *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.

*an exclusive gastrostomy diet. Conclusion: after DOSM, there was improvement in OSAHS and the diet was administered orally.*

**Key words:** *Retrognathia. Deglutition Disorders. Sleep Apnea Syndromes. Osteogenesis Distraction. Mandible.*

## INTRODUÇÃO

A Sequência de Robin (SR) é uma má formação, que se apresenta com tríade clínica, que consiste em glossoptose, retrognatia e comprometimento das vias aéreas, podendo cursar com fenda do palato secundário. Pode ser entidade isolada ou ser encontrada em contexto clínico de síndromes (GOSAIN, 2014), causando diferentes níveis de disfagia e de distúrbios respiratórios, dentre eles, síndrome da apneia e hipopneia do sono (SAHOS) (MAZETTI, 2009).

Tem incidência variável, com estimativas entre 1/5000 a 1/50 000 nascidos vivos. Cerca de 1% dos pacientes com SPR exigirá admissão em unidade de terapia intensiva neonatal por desconforto respiratório (GOSAIN, 2014).

A gravidade dos sintomas respiratórios implica em diferentes possibilidades de tratamento, de simples condutas posturais a traqueostomia. Atualmente o tratamento de escolha no período neonatal para pacientes portadores da SR com desconforto respiratório grave é o alongamento ósseo mandibular, que pode evitar a realização de traqueostomias ou permitir a decanulação precoce. A indicação do alongamento mandibular nesta fase é voltada à ampliação da via aérea e não ao ganho esquelético por si (MAZETTI, 2009). Em pacientes portadores de SAHOS, a necessidade de ganho volumétrico da via aérea é fundamental para a segurança do paciente e o acompanhamento polissonográfico pré e pós-operatório é determinante para a avaliação do tratamento.

Assim, este relato de caso tem por objetivo demonstrar a melhora do padrão respiratório e da deglutição em paciente com SR após avanço mandibular por distração osteogênica.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 2 anos e 8 meses, apresentando SR com retrognatia, glossoptose, dessaturação ao ar ambiente e dieta exclusiva por gastrostomia.. Apresentava cariótipo 47,XX,der(22)t(11;22)(q24;q12)mat+22, com marcador extranumerário, estenose

valvar pulmonar discreta, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, hipoacusia condutiva, roncos noturnos, respiração oral e disfagia de grau severo com dieta exclusiva por sonda de gastrostomia. Aos 2 anos e 5 meses, realizou palatoplastia para correção de fissura palatina pós foramina completa. À polissonografia, com 2 anos e 10 meses, apresentou índice de distúrbio respiratório (IDR) de 18,1/h, sendo 14,2 apneia/hora e 3,2 hipopneia/hora, principalmente às custas de apneias obstrutivas. Apresentando roncos e eficiência do sono reduzida, com diagnóstico de SAHOS grave.

Em função da associação SR, micrognatia severa, SAHOS grave e disfagia foi submetida a cirurgia para alongamento ósseo gradual da mandíbula. Foi submetida ao procedimento cirúrgico bilateral aos 3 anos e 4 meses com colocação de distrator ósseo mandibular bilateral ativado por 30 dias, além de cirurgia microotológica para tubo de ventilação bilateral. Após este intervalo, foi obtido evidente avanço mandibular, melhora do padrão respiratório e após período de consolidação de 8 semanas foi procedida retirada dos distratores.

No 6º mês de pós-operatório apresentava melhora no padrão respiratório e da qualidade do sono e a dieta passou a ser ministrada via oral. Polissonografia de controle 1 ano após a cirurgia mostrou IDR de 1,3/hora, sendo 0,0 apneia/hora e 1,3 hipopneia/hora, sem dessaturação da oxihemoglobina e índice de despertares normal.

## DISCUSSÃO

Recém-nascidos com a SPR sofrem de dois problemas principais: obstrução das vias aéreas e dificuldades de alimentação (BREUGEM, 2012). Em 1946, Douglas relatou mais de 50% de mortalidade com tratamento conservador, sendo a principal causa associada à aspição (KHANSA, 2017). Quando técnicas conservadoras falham, a DOM, a sonda nasal ou a glossopexia podem ser necessárias para evitar uma traqueostomia (KHANSA, 2017).

Por definição, a criança com SR tem uma obstrução localizada ao nível da base da língua. Podem existir níveis adicionais de envolvimento das vias respiratórias cerca de 10 e 15% dos lactentes têm laringomalácia (KHANSA, 2017). Com a presença da micrognatia, a língua perde parcialmente sua base de sustentação anatômica e o músculo genioglosso não consegue exercer sua função com plenitude, pois encontra-se encurtado por falta de espaço físico, ocasionando uma tração posterior da língua, obstruindo parcial ou totalmente as vias aéreas superiores (MAZETTI, 2009). Uma das complicações mais graves em recém-nascidos com retrognatia e micrognatia é a

PIRANA, Sulene *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.

PIRANA, Sulene *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. *SALUSVITA*, Bauru, v. 38, n. 2, p. 401-408, 2019.

SAHOS, que implica em alto risco de morte neonatal, além de tempo prolongado de internação hospitalar. Desta maneira, torna necessárias a realização de intubações traqueais prolongadas, e em grande número de casos é indicada traqueostomia. (CAYCEDO, 2011).

O avanço maxilomandibular tem sido a cirurgia mais efetiva para o controle em pacientes com SPR (ARANCIABA, 2006). A DOM induz à neoformação tecidual entre dois segmentos de um osso, por meio de uma força lenta e progressiva de tração. (OLIVEIRA, 2006).

O alongamento da mandíbula permite aumentar suas dimensões, proporcionando simultaneamente alongamento gradual de tecidos, musculatura, vasos, nervos e pele, deixando a base da língua em posição mais anterior, e aumentando as dimensões da via aérea retrofaringea (BREUGEM, 2012).

A taxa de sucesso do avanço maxilomandibular é de 82% (redução do IAH em 50% do valor basal no exame de polissonografia, estando ele abaixo de 20/hora), com possibilidade de cura de 43,2% (IAH < 5 eventos/ hora), com poucas complicações pós-operatórias, entre 1 - 3,1% (ARANCIABA, 2006).

Um estudo longitudinal de recém-nascidos com SR tratados em um centro pediátrico entre 2010 e 2015 avaliou pacientes que foram submetidos a tratamento conservador, glossopexia e distração óssea mandibular, e revelou que a maior redução no IDR ocorreu com DOM (KHANSA, 2017). São fatores preditores de sucesso cirúrgico: idade (quanto mais jovem for o paciente, melhores serão os resultados), menor IMC, menor IDR basal pré-operatório e um maior grau de avanço maxilomandibular (ARANCIABA, 2006). Em um estudo realizado com 47 recém-nascidos tratados cirurgicamente com de DOM, a apneia obstrutiva desapareceu dentro de uma semana (CAYCEDO, 2011).

## COMENTÁRIOS

No tratamento da SAHOS nos lactentes, a Sequência de Robin é crucial para reduzir as complicações do crescimento e da função neurocomportamental. A intervenção precoce melhora potencialmente as dificuldades de alimentação e os distúrbios neurológicos e de crescimento. As figuras 1 e 2 ilustram o caso no no pré e no pós-operatório.



Figura 1 a e b – (a)Visão do caso no pré-operatório; (b) pré-operatório com marcação do procedimento

PIRANA, Sulene *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.  
*SALUSVITA*, Bauru, v. 38, n. 2, p. 401-408, 2019.

PIRANA, Sulene *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.  
*SALUSVITA*, Bauru, v. 38,  
n. 2, p. 401-408, 2019.



Figura 2 – imagens radiológica no pós-operatório

## REFERÊNCIAS

- ARANCIABA J.C. Secuencia de Pierre Robin. **Neumol Ped.** Santiago, v. 1, n. 1, p. 34-6, 2006.
- BREUGEM C; PAES E; KON M; MOLEN A.B.M.V. Bioresorbable distraction device for the treatment of airway problems for infants with Robin sequence. **Clin Oral Investig.** Berlin, v. 16, n. 4, p. 1235-1331, 2012.
- CAYCEDO D.J. ¿Por qué distracción mandibular en neonatos con apnea de sueño? Informe de 47 casos. **Colomb Med.** Bogotá, v. 42, n. 3, p. 362-8, 2011.
- GOSAIN A.K. Discussion: The surgical correction of Pierre Robin sequence: mandibular distraction osteogenesis versus tongue-lip adhesion. **Plast Reconstr Surg.** New York, ; v. 133, n. 6, p. 1440-2, 2014.
- KHANSA I; HALL C; MADHOUN L.L; SPLAINGARD M; BAYLIS A; KIRSCHNER R.E; PEARSON G.D. Airway and feeding outcomes of mandibular distraction, tongue-lip adhesion, and conservative management in Pierre Robin sequence: a prospective study. **Plastic and reconstructive surgery.** New York, v. 139, n. 4, p. 975e-83e, 2017.
- MAIA L.G.M; JUNIOR L.G.G; GANDIN M.R.E.A.S; MORAES M.L; MONINI A.C; Distração osteogênica da sínfise mandibular como opção de tratamento ortodôntico: relato de caso. **Rev. Dent. Press Ortodon. Ortop. Facial.**, Maringá, v. 12, n. 5, p. 37-43, 2007.
- MAZETTI M.P.V; MARTINS D.M.F.S; GOMES P.O; BROCK R.S; KOBATA C.T; FERREIRA J.S. et al. Distração óssea na disostose mandíbulo-facial: revisão da literatura. **Rev. Soc. Bras. Cir. Craniofacial.**, São Paulo, v. 12, n. 1, p. 29-33, 2009.
- OLIVEIRA M.T.M; MACEDO L.D; BEL E.A.D; WATANABE P. Avaliação da densitometria óssea de tecido ósseo neoformado após distração osteogênica mandibular. **Rev. Dent. Press Ortodon. Ortop. Facial.**, Maringá, v. 11, n. 1, p. :37- 43, 2006.
- PIRANA, Sulene *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.