

DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA E TRATAMENTO ORTOPÉDICO NA SÍNDROME DE PIERRE ROBIN

OSSEOUS DISTRACTION OSTEOGENESIS AND ORTHOPEDIC TREATMENT IN PIERRE ROBIN SYNDROME

MARCELO PAULO VACCARI-MAZZETTI

Regente do Serviço de Cirurgia Plástica do Centro de Estudos e Pesquisas Defeitos da Face.

CÉLIO TOSHIRO KOBATA

Residente de Cirurgia Plástica do Centro de Estudos e Pesquisas Defeitos da Face.

RYANE SCHMIDT BROCK

Residente de Cirurgia Plástica do Centro de Estudos e Pesquisas Defeitos da Face.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Av. Ceci, 475 - São Paulo - SP - Tel: 50561224 - E-mail: rybrock@ig.com.br; mmgvaccari@ig.com.br

DESCRITORES

ORTOPEDIA, MANDÍBULA, ALONGAMENTO ÓSSEO

KEYWORDS

ORTHOPEDICS, MANDIBLE, BONE LENGTHENING

RESUMO

Introdução: Descrita primeiramente por Saint Hilaire (1822), a seqüência de Pierre – Robin é uma malformação que apresenta hipoplasia da mandíbula e glossoptose no sentido posterior podendo causar diferentes níveis de distúrbios respiratórios. **Objetivo:** Relatar o tratamento de pacientes com Seqüência e de Pierre-Robin com ortopedia e distração osteogênica. **Métodos:** Pacientes com diagnóstico clínico de Pierre-Robin, foram submetidos a tratamento multidisciplinar, onde realizou-se estímulos ortopédicos para crescimento mandibular, palatoplastia posterior e posterior distração osteogênica da mandíbula. **Discussão:** Na atualidade, o tratamento de escolha para os pacientes portadores de Seqüência de Pierre-Robin, além da palatoplastia, é o estímulo ao crescimento mandibular, que inicialmente será realizado através de estímulos ortopédicos. Quando os estímulos ortopédicos não são suficientes para uma oclusão adequada, está indicada a utilização da distração osteogênica mandibular, que deverá sempre apresentar uma sobre - correção, que será maior, quanto mais novo for o paciente. **Conclusão:** Pacientes submetidos a ortopedia maxilar e mandibular, seguida de distração osteogênica da mandíbula e posterior ortodontia para correção de mordidas abertas, apresentaram bons resultados e evidente melhora funcional.

ABSTRACT

Introduction: Firstly described by Saint Hilaire (1822), the Pierre-Robin Sequence is a congenital malformation with mandible hypoplasia and glossoptosis, retro position of the tongue, that causes feeding and breathing difficulties. **Objective:** Describe the treatment of Pierre-Robin

sequence patients with orthopedic methods and distraction osteogenesis. Methods: Patients with clinical diagnosis of Pierre-Robin, submitted to multidisciplinary treatment, with orthopedic stimuli to mandible growth, posterior palatoplasty and posterior mandible distraction osteogenesis. Discussion: Recently, the treatment choice to patients with Pierre-Robin sequence, besides the palatoplasty, is the mandibular growth stimuli, that happens through orthopedic treatment. When this one is not enough, to an adequate occlusion, it is indicated the mandibular distraction osteogenesis, that should promote an overcorrection. Conclusion: Patients submitted to maxillary and mandibular orthopedic treatment followed by distraction osteogenesis and orthodontia in order to correct open dental occlusion demonstrated satisfactory results and functional improvement.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Pierre – Robin é uma malformação que apresenta hipoplasia da mandíbula em variados graus e glossoptose no sentido posterior podendo causar diferentes níveis de distúrbios respiratórios. A fissura palatina posterior e palato ogival usualmente estão presentes. Pode haver deficiências mentais em 20 % dos casos¹.

Uma de suas primeiras descrições foi creditada a Saint Hilaire em 1822. Fairbairn (1846) e Virchow (1864) também realizaram descrições da malformação. Lanelongue et al (1891) foram um dos primeiros a correlacionar a fissura palatina e a micrognatia².

Pierre - Robin (1923) descreveu e seqüência das malformações e as correlacionou com os sinais clínicos de insuficiência respiratória, trazendo assim a importante observação da necessidade de tratamento, muitas vezes urgente para a malformação³.

OBJETIVO

Descrever o tratamento multidisciplinar com ortopedia e ortodontia associadas à distração osteogênica da mandíbula em pacientes portadores de seqüência de Pierre-Robin.

MÉTODOS

Pacientes com diagnóstico clínico de seqüência de Pierre-Robin foram submetidos ao tratamento conjunto da equipe de ortodontia, fonoaudiologia e cirurgia plástica. Foram realizadas palatoplastias posteriores, sempre acompanhadas de ortopedia maxilar, com posterior distração osteogênica naqueles pacientes em que a ortopedia não foi suficiente. Após a distração osteogênica mandibular foi mantido o tratamento ortodôntico para a correção da mordida aberta.

DISCUSSÃO

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 (glossoptose), obstruindo parcialmente ou totalmente as vias respiratórias superiores⁴.

Além das malformações clássicas, podem estar presentes malformações cardíacas, oculares, auriculares, extremidades e associações com outras síndromes como Moebius, disostose mandíbulo facial e Poland^{5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13}.

Clinicamente podem ocorrer estridores, respiração intercostal, batimentos de asa do nariz, agitação, cianose e até parada respiratória. Estas complicações respiratórias levam a uma dificuldade alimentar importante que causa uma desnutrição progressiva da criança¹⁴.

A tentativa desesperada de respirar, pode levar a criança à um episódio de vômito, o que pode causar uma broncoaspiração, broncopneumonia e agravamento do quadro clínico¹⁴.

As incidências são variadas, desde 1 para cada 2.000 nascimentos até 1 para cada 30.000 2.

O tratamento da síndrome é, a princípio, conservador. As medidas de apoio, orientações quanto a postura e estímulos orais são eficazes e quando acompanhados de estímulos como a ortopedia dos maxilares, associados aos estímulos fonoaudiológicos, proporcionam uma excelente oportunidade ao desenvolvimento facial¹⁵.

No tratamento das malformações craniofaciais é importante a abordagem precoce e o trabalho em equipes multidisciplinares.

Realizamos a palatoplastia posterior aproximadamente aos 18 meses de idade devido ao risco de piorarmos as dificuldades respiratórias, na abordagem precoce do palato.

Dividimos nossos pacientes em três classes, baseados na sintomatologia clínica e na micrognatia. Na classe I, avaliamos os pacientes com micrognatia leve e sem comprometimento respiratório. O tratamento da mandíbula deve ser realizado com ortopedia maxilar, para estímulo do crescimento da mandíbula e melhora do tônus muscular do genioglosso. O maior estímulo fisiológico para o crescimento é o aleitamento materno, que deve ser instituído com exclusividade até o sexto mês de vida e mantido até o segundo ano. Após esse período a ortopedia maxilar também terá um grande papel, no auxílio ao desenvolvimento da mandíbula hipoplásica. Estes pacientes não necessitam de tratamento cirúrgico sobre a mandíbula, apenas o palato em idade já mencionada.

Pacientes classe II apresentam uma micrognatia leve ou moderada e algum grau de desconforto respiratório, sem demonstrar sinais de insuficiência respiratória^{16, 17}.

Nesses casos, a colaboração dos pais com as orientações e acompanhamento nas sessões de ortopedia dos maxilares e fonoaudiologia, para estímulo do desenvolvimento mandibular será primordial para um crescimento normal, ou próximo deste, e assim evitar um procedimento cirúrgico na mandíbula.

Quando não ocorre uma adesão ao tratamento ortopédico e fonoaudiológico a deficiência mandibular torna-se mais acentuada com o tempo e ocorre uma perda do contato dentário entre as arcadas superior e inferior, acentuando ainda mais a hipoplasia mandibular, com oclusão classe II.

Clinicamente o paciente apresenta apnéia do sono, sonolência em consequência do sono deficiente, baixo rendimento intelectual, dificuldades na fala, mastigação, deglutição e aspecto estético prejudicado.

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^{18, 19}.

Os casos mais graves, classe III, com um acentuado grau de hipoplasia mandibular e distúrbios respiratórios freqüentes e persistentes devem ser submetidos a polissonografia e devem ser submetidos ao tratamento conservador primariamente, porém conforme o resultado da polissonografia e a evolução clínica são pacientes potenciais para o tratamento cirúrgico da mandíbula precoce. A criança deve ser preparada, eletivamente, para avanço através de DO da mandíbula.

Existem ainda os pacientes que apresentam insuficiência respiratória grave e micrognatia acentuada, classe IV. 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.

A presença de alterações oclusais em crianças, no pós - distração, como mordidas abertas, não causam preocupação, desde que a criança siga os tratamentos ortodônticos e ortopédicos preconizados como terapêuticas obrigatórias após DO mandibular.

CONCLUSÃO

Pacientes com Seqüência de Pierre-Robin submetidos a um tratamento multidisciplinar, com ortopedia e ortodontia maxilar e mandibular, seguido de distração osteogênica da mandíbula, apresentam resultados satisfatórios com importante melhora clínica e funcional.



Figura 1: Paciente com seqüência de Pierre-Robin, apresentando micrognatia e glossoptose.



Figura 2: Tomografia computadorizada de paciente com Pierre-Robin demonstrando micrognatia, antes do tratamento ortopédico e distração óssea mandibular.



Figura 3: Paciente com Pierre-Robin apresentando mordida aberta apos distração osteogênica da mandíbula.

REFERÊNCIAS

1. Lopes LD, Andrade EMF, André M, Motoyama LCJ, Vaccari-Mazzetti MP. Fissuras labio-palatinas. In: Jankielewicz I. Próteses buco-maxilo-facial. Barcelona. Quintessence. p.129-48, 2003.

2. Altmann EBC. Sequência de pierre – robin. Enfoque fonoaudiológico. In: Altmann EBC. Fissuras labio-palatinas. Barueri, Pró-Fono, p. 495-512, 1992.

3. Robin P. La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso - pharyngienne. Bull Acad Nat Med 1923; 89: 37-41.

4. Psillakis JM, Lopes LD, Altmann EBC. Sequência de Pierre – Robin: tratamento integrado. In: Psillakis JM, Zanini AS, Mélega JM, Costa EA, Cruz RL. Cirurgia craniomaxilofacial: osteotomias estéticas da face. Rio de Janeiro, MEDSI p. 275-84, 1987.

5. Dehaene M e Dubois TD. Syndrome de pierre robin et malformations cardiaques chez un nouveau-né. Press Med 1984; 13: 1394-5.

6. Smith JL e Stowe FR. The pierre robin syndrome a review of 39 cases with emphasis on associated ocular lesions. Pediatrics 1961; 27: 128-33.

7. Silengo MC, Franceschini P, Cerutti A, Fabris C. Pierre robin syndrome with hiperphalangism, clinodactylism of the index finger. A possible new palato - digital syndrome. Pediatr Radiol 1977; 6: 178-80.

8. Walden RA, Logosso RD, Brennan L. Pierre robin syndrome in association combined congenital lengthening and shortening of the long bones: case report. Plast Reconstr Surg 1971; 48: 80-2.

9. Wood VE e Sandlin C. The hand in the pierre robin syndrome. J Hand Surg 1983; 8: 273-6.

10. Rasch DK, Browder F, Baar M, Greer D. Anaesthesia for treacher-collins and pierre robin syndromes: report of three cases. Can Anaesth Soc J 19886; 33: 364-70.

11. Carey JC, Fineman RM, Ziter FA. The robin sequence as a consequence of malformation, dysplasia and neuromuscular syndromes. J Pediatr 1982; 101: 858-64.

12. Mangalon G, Boreau M, Alfonsi R. Traitment du syndrome du robin. Chir Pediatr 1983; 24: 342-4.

13. Ranta R e Rintala A. Correlations between microforms of van der woude syndrome and cleft palate. Cleft Palate J 1983; 20: 158-62.

14. Rocha DL. Sequência de pierre – robin. tratamento cirúrgico. In: Altmann EBC. Fissuras labiopalatinas. Barueri, Pró-Fono, p. 525-30, 1992.

15. Lopes LD. Sequência de pierre – robin. tratamento ortopédico - ortodôntico. In: Altmann EBC. Fissuras labiopalatinas. Barueri, Pró-Fono, p. 513-24, 1992.

16. Cohen SR, Simms C, Burstein FD. Mandibular distraction osteogenesis in the treatment of upper airway obstruction in children with craniofacial deformities. Plastic Reconstr Surg 1998; 101(2): 312-8.

17. Morovic CG, Monastério L. Distraction osteogenesis for obstructive apneas in patients with congenital craniofacial malformations. Plast Reconstr Surg 2000; 105(7): 2324-30.

18. Ortiz - Monastério F e Molina F. Early mandibular distraction in pierre- robin sequence. International Society of Craniofacial Surgery, Santa Fé, 1997.

19. Molina F e Ortiz -Monastério F. Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. Plast Reconstr Surg 1995; 96: 825-40.

20. Mc Carthy JG, The first decade of mandibular distraction: lessons we have learned. Plast Reconstr Surg 110(7): 1704-13, 2002.