

# O Papel da Ortopedia Funcional dos Maxilares na Abordagem Neonatal da Seqüência de Pierre Robin

## *The Role of Jaw Functional Orthopedics in the Neonatal Approach of the Pierre Robin Sequence*

Otavio Sartori Dutra<sup>1</sup>  
Fernanda Caraméz da Silva<sup>2</sup>

Dutra OS, Silva FC da. O papel da ortopedia funcional dos maxilares na abordagem neonatal da seqüência de Pierre Robin. *Ortop Rev Int Ortop Func* 2005; 1(4):383-99.

Dutra OS, Silva FC da. The role of jaw functional orthopedics in the neonatal approach of the Pierre Robin sequence. *Ortop Rev Int Ortop Func* 2005; 1(4):383-99.

As anomalias craniofaciais representam um complexo desafio diagnóstico e de tratamento. Anomalias mandibulares e fissuras podem ser encontradas com freqüência nas faces fetais, compreendendo etiologias variadas. A Seqüência de Pierre Robin (SPR), originalmente descrita por Robin como síndrome glossoptótica em 1923 e 1934, pode apresentar-se de forma isolada ou compoendo as características de um grande número de síndromes conhecidas ou desconhecidas. O quadro clínico da SPR é descrito como obstrução aérea aguda ao nascimento em presença de uma micrognatia e fissura palatina em forma de U. No caso, a atuação multidisciplinar é da maior relevância. O diagnóstico pré-natal da micro/retrognatia pode ser estabelecido por meio da ultrasonografia. O diagnóstico da obstrução aérea é realizado por endoscopia nasal com fibra óptica flexível. Os protocolos de tratamento incluem desde abordagens cirúrgicas a tratamentos conservadores e/ou sua combinação. Quando bem indicada, a Ortopedia Funcional dos Maxilares (OFM) pode, simultaneamente, aliviar a recorrência da emergência respiratória, reduzir as dificuldades de alimentação, estimular o crescimento mandibular e minimizar a fissura palatina previamente à palatoplastia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Anormalidades craniofaciais; Ortopedia funcional dos maxilares; Seqüência de Pierre Robin; Odontopediatria; Fissura palatina.

Craniofacial abnormalities represent a complex diagnostic and treatment challenge. Mandibular abnormalities and clefts can be frequently found in fetal faces due to various etiologies. The Pierre Robin Sequence (PRS), originally described by Robin in 1923 and 1934 as a glossoptosis syndrome, may occur in an isolated form or as a part of the characteristics of a large number of known or unknown syndromes. The clinical picture of PRS is described as a severe airway obstruction at birth, in the presence of micrognathia and U-shaped cleft palate. In such cases, multidisciplinary performance is of great importance. The prenatal diagnosis of micro or retrognathia can be obtained through ultrasound examination. The diagnosis of airway obstruction is obtained by nasal endoscopic examination with flexible optical fiber. Treatment protocols include surgical approaches, conservative treatments and combinations thereof. When appropriately indicated, Jaw Functional Orthopedics (JFO) can simultaneously relieve the recurrence of respiratory emergency, reduce difficulties in feeding, stimulate mandibular growth and minimize cleft palate before undergoing palatoplasty.

**KEYWORDS:** Craniofacial Abnormalities; Jaw Functional Orthopedics; Pierre Robin Sequence; Pediatric Dentistry; Cleft Palate.

### INTRODUÇÃO/INTRODUCTION

As anomalias craniofaciais representam um complexo desafio diagnóstico e de tratamento, envolvem a ocorrência freqüente de síndromes e necessitam atuação multidisciplinar por períodos prolongados.

O estomatologista francês Pierre Robin descreveu, no início do século XX, problemas respiratórios agudos em recém nascidos com micrognatia e utilizou com su-

Craniofacial abnormalities represent a complex diagnostic and treatment challenge, involve the frequent occurrence of syndromes and require multidisciplinary intervention for prolonged periods of time.

At the start of the 20<sup>th</sup> century, the French stomatologist Pierre Robin described acute respira-

<sup>1</sup> Cirurgião dentista; Especialista em Ortopedia Funcional dos Maxilares; Av.Getúlio Vargas, 1594/407, Menino Deus – CEP 90150-004, Porto Alegre, RS; e-mail: otaviodutra@globo.com

<sup>2</sup> Cirurgiã-dentista; Especialista em Ortopedia Funcional dos Maxilares

<sup>1</sup> DDS; Jaw Functional Orthopedics Specialist; Av.Getúlio Vargas, 1594/407, Menino Deus – CEP 90150-004, Porto Alegre, RS, Brasil; e-mail: otaviodutra@globo.com

<sup>2</sup> DDS; Jaw Functional Orthopedics Specialist

cesso um aparelho ortopédico funcional no tratamento da glossoptose. Adicionou em sua descrição a ocorrência de fissura palatina. Atualmente, a tríade micrognatia, obstrução das vias aéreas e palato fendido recebe a denominação de Seqüência de Pierre Robin (SPR).

A investigação científica tem apontado diversas causas para obstrução aérea e micrognatia na SPR, tornando imprescindível um acurado diagnóstico diante das diferentes opções de tratamento existentes.

A Ortopedia Funcional dos Maxilares (OFM), por suas características e bases operacionais, pode ser útil muito no tratamento das anomalias craniofaciais em diferentes estágios de desenvolvimento. Este trabalho propõe analisar por meio de revisão da literatura a contribuição da OFM no tratamento neonatal da SPR, segundo critérios atuais de diagnóstico, apontando suas indicações, limitações e contra-indicações.

tory problems in newborns with micrognathia and successfully used a functional orthopedic appliance to treat glossoptosis. He added to his description the occurrence of cleft palate. Currently, the triad micrognathia, airway obstruction and cleft palate is called the Pierre Robin Sequence (PRS).

Scientific investigation has pointed out several causes of airway obstruction and micrognathia in PRS, making an accurate diagnosis indispensable due to the several existing treatment options.

Jaw Functional Orthopedics (JFO), due to its characteristics and operational base, can be very useful in the treatment of craniofacial abnormalities at different development stages. The objective of this work is to analyze, via literature review, the contribution of JFO to PRS neonatal treatment, according to current diagnostics criteria, specifying indications, limitations and contraindications.

## REVISÃO DE LITERATURA/LITERATURE REVIEW

### **Seqüência de Pierre Robin (SPR): etiopatogenia, manifestações clínicas e diagnóstico**

A tríade palato fendido, micrognatia e obstrução aérea foi inicialmente descrita por St. Hilaire em 1822, por Fairbairn em 1846 e por Shukowsky em 1911<sup>1</sup>. Pierre Robin, um estomatologista francês, foi o primeiro a relacionar a associação da micrognatia com a glossoptose em 1923; fissura palatina não fazia parte de sua descrição original, mas foi adicionada em publicação subsequente em 1934. Robin não tinha observado uma só criança com severa retrognatia sobreviver além de 18 meses<sup>1</sup>. Robin apontava que o colapso e a morte eram causados pelas insuficiências respiratória e nutricional, procurando descrever os mecanismos daquilo que chamava de "síndrome glossoptótica"<sup>2</sup>.

Uma *síndrome* de má formação pode ser definida como diversas más formações consideradas como estando patogenicamente relacionadas em um mesmo indivíduo<sup>3</sup>. Na *seqüência* é diferente, a criança tem múltiplas anomalias, mas todas ou algumas dessas anomalias são causadas secundariamente por uma das anomalias presentes naquela pessoa. No caso da Seqüência de Pierre Robin, micrognatia é a anomalia primária para a ocorrência das outras duas. A fissura palatina e a obstrução da via aérea superior são possíveis conseqüências das anomalias mandibulares<sup>4</sup>. No início do desenvolvimento, a retroposição da mandíbula mantém a língua alta no nasofaringe, impedindo o crescimento medial e a fusão das lâminas palatinas que normalmente já estariam com-

### **Pierre Robin Sequence (PRS): etiopathogeny, clinical manifestations and diagnostics**

The triad cleft palate, micrognathia e airway obstruction was initially described by St. Hilaire in 1822, by Fairbairn in 1846 and by Shukowsky in 1911<sup>1</sup>. Pierre Robin, a French stomatologist, was the first to report the association between micrognathia and glossoptosis in 1923. Cleft palate was not a part of his original description, but was added in a subsequent publication in 1934. Robin had never observed a child with severe retrognathia survive beyond 18 months of age<sup>1</sup>. He indicated that collapse and death were caused by respiratory and nutritional insufficiencies, trying to describe the mechanisms of what he called 'glossoptosis syndrome'<sup>2</sup>.

A *malformation syndrome* can be defined as several malformations pathogenically related in the same individual<sup>3</sup>. A *sequence* is different. The child has multiple abnormalities, but all or some of them are caused as a consequence of an existing abnormality in that person. In the Pierre Robin Sequence, micrognathia is the primary abnormality for the occurrence of the other two. Cleft palate and upper airway obstruction are possible consequences of the mandibular abnormalities<sup>4</sup>. At the start of development, the retroposition of the mandible maintains the tongue high in the nasopharynx, preventing medial growth and fusion of the palatal shelves that normally would have been completed by the 11th

pletadas até a 11ª semana de vida fetal. Como a cabeça continua seu crescimento lateral, a língua eventualmente desce a uma posição anatomicamente mais normal. As lâminas palatinas mantêm-se muito tempo sem se unir, resultando em uma fissura palatina em forma de “U”<sup>1</sup>.

Em contraste, a investigação da etiopatogênese da SPR isolada sem outras síndromes ou más formações associadas num estudo longitudinal e prospectivo em trinta e seis crianças com a tríade micro/retrognatia, glossoptose e fissura palatina -sugere que um componente hereditário pode estar implicado na etiopatogênese da SPR isolada e que a fissura palatina (usualmente completa e em forma de “U”) seja o evento primário na determinação da tríade de anomalias<sup>5</sup>.

Em 1976, Cohen reconheceu a natureza heterogênea da hipoplasia mandibular na SPR, a qual dividiu em quatro categorias<sup>1</sup>:

- má formação posicional: a mandíbula tem potencial de crescimento normal e fatores externos como o oligohidramnios, nascimentos múltiplos, anormalidades uterinas ou implantação anormal podem impedir o pleno desenvolvimento mandibular. A indução experimental de oligohidramnios em ratos conduziu a retroposição da língua e o palato fendido;

- hipoplasia mandibular intrínseca: a mandíbula tem um reduzido potencial de crescimento, o que é observado em algumas síndromes de origem genética, cromossômica ou teratogênica;

- anormalidades neurológicas ou neuromusculares: a mandíbula tem um potencial de crescimento normal, mas a inabilidade para empenhar-se nos movimentos mandibulares intra-uterinos impedem a descida da língua de sua posição entre as lâminas palatinas. Esse tipo de SPR é mais comumente encontrada em distrofia miotônica e artrogripose;

- desordens dos tecidos conjuntivos: essas desordens podem conduzir a posturas intrauterinas anormais ou deficiências neuromusculares.

Em estudo que utilizou como critérios no diagnóstico primário de síndromes em uma amostra de 100 crianças com SPR a presença de micrognatia, fissura palatina em forma de U e obstrução das vias aéreas superiores, encontrou-se mais de 80% delas com anomalias adicionais. O diagnóstico mais comum foi a Síndrome de Stickler (34%), seguida pela Síndrome Velocardiofacial (11%), Síndrome do álcool fetal (10%) e um grupo de anomalias cujo padrão de achados clínicos não se encaixa em síndromes descritas (10%). Esses quatro grupos diagnósticos registraram 65% do total de casos de Robin. Apenas 17% da amostra estudada representava aparentemente casos de SPR não síndrômica, presumivelmente causadas

week of fetal life. As the head continues its lateral growth, the tongue eventually goes down to a position anatomically more normal. The palatal shelves do not come in contact for an extended period of time, resulting in a U-shaped cleft palate<sup>1</sup>.

By contrast, the investigation of the etiopathogenesis of isolated PRS, without other syndromes or associated malformations, in a longitudinal and prospective study involving thirty six children with the triad micro/retrognathia, glossoptosis and cleft palate, suggests that a hereditary component may be implicated in the etiopathogenesis of isolated PRS, and that the cleft palate (usually complete and U-shaped) is the primary event to determine the triad of abnormalities<sup>5</sup>.

In 1976, Cohen recognized the heterogeneous nature of mandibular hypoplasia in PRS, which he subdivided into four categories<sup>1</sup>:

- positional malformation: the mandible has normal growth potential, and external factors such as oligohidramnios, multiple births, uterine abnormalities or abnormal implantation can prevent full mandibular development. Experimental induction of oligohidramnios in mice led to the retroposition of the tongue and cleft palate;

- intrinsic mandibular hypoplasia: the mandible has reduced growth potential, which is observed in some syndromes of genetic, chromosomal or teratogenic origin;

- neurological or neuromuscular abnormalities: the mandible has normal growth potential, but the inability to carry out intrauterine mandibular movements prevent the lowering of the tongue from its position between the palatal shelves. This type of PRS is more commonly found in myotonic dystrophy and arthrogryposis;

- conjunctive tissue disorders: these disorders may lead to abnormal intrauterine postures or neuromuscular deficiencies.

In a study involving 100 children with PRS, in which the criteria for the primary diagnosis of syndromes were the presence of micrognathia, U-shaped cleft palate, and obstruction of superior airways, more than 80% had additional abnormalities. The most common diagnosis was Stickler Syndrome (34%), followed by Velocardiofacial Syndrome (11%), Fetal Alcohol Syndrome (10%) and a group of anomalies whose pattern of clinical findings does not match described syndromes (10%). These four diagnostic groups represented 65% of the total Robin cases. Only 17% of the sample apparently

por constrição intra-uterina, deformação posicional ou deficiência mandibular multifatorial. O rótulo de “Pierre Robin” não deveria ser considerado como um diagnóstico definitivo, ele pode ser um ponto de partida para identificar a provável (probabilidade maior que 80%) presença de uma síndrome associada a SPR e terá implicações para o futuro manejo do caso<sup>4</sup>.

Crianças nascidas com SPR são classificadas em duas grandes categorias. Aquelas com SPR não sindrômica têm um potencial de crescimento e desenvolvimento normal, desde que a obstrução das vias aéreas e os problemas de alimentação sejam evitados do nascimento em diante. Os pacientes sindrômicos terão um prognóstico pobre para o crescimento e desenvolvimento mesmo em intervenções precoces<sup>1</sup>. Vários autores relatam que os pacientes com SPR terão na infância um crescimento mandibular capaz de corrigir parcial ou totalmente a micrognatia inicial<sup>1</sup>.

Entre os sinais clínicos da obstrução respiratória, observam-se respiração estridente, tiragem intercostal, cianose e complicações adicionais decorrentes 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>6</sup>. Um estudo com ressonância magnética demonstra as lesões seletivas produzidas no tronco cerebral em situações de hipóxia cerebral perinatal e sua associação com a disfunção clínica do tronco cerebral<sup>7</sup>.

O reconhecimento antenatal das anomalias mandibulares permite ao neonatologista estar presente na sala de parto para providenciar cuidados imediatos à criança<sup>8</sup>.

O exame sonográfico do perfil facial e da fissura palatina poderá ser útil nos casos de polyhidrâmnios. Após os achados de polyhidrâmnios, micrognatia e fissura de palato, os clínicos poderão estar atentos quanto à possibilidade de SPR neonatal<sup>9</sup>.

Existe uma relação linear entre o crescimento mandibular (ântero-posterior e látero-lateral), a idade gestacional e o diâmetro biparietal (DBP), em que o índice mandibular fetal (diâmetro mandibular ântero-posterior/DBP x 100) mostra-se como um instrumento objetivo para o diagnóstico fetal da micrognatia quando comparado à avaliação subjetiva do perfil facial fetal<sup>10</sup>. Avaliados com o índice mandibular fetal, micrognatas têm um crescimento ântero-posterior da mandíbula prejudicado enquanto o crescimento látero-lateral é pouco afetado<sup>10</sup>.

A utilização da ultra-sonografia 2D e 3D permite

represented cases of non-syndromic PRS, presumably caused by intrauterine constriction, positional deformation or multifactorial mandibular deficiency. The label “Pierre Robin” should not be considered a definite diagnostic, as it can be a starting point to identify the probable (probability greater than 80%) presence of a syndrome associated with PRS, and will have implications for future management of the case<sup>4</sup>.

Children born with PRS are classified under two wide categories. Those with nonsyndromic PRS have normal growth and development potential, if airway obstruction and feeding problems are avoided after birth. Syndromic patients will have poor growth and development prognosis, even with early interventions<sup>1</sup>. Several authors report that patients with PRS will have, during childhood, a mandibular growth capable of partially or totally correcting the initial micrognathia<sup>1</sup>.

Among the clinical signs of respiratory obstruction, we observe stridulous breathing, intercoastal breathing, cyanosis and additional complications such as feeding difficulties, vomit, aspirative pneumonia, malnutrition, pulmonary hypertension, *cor pulmonale*, pulmonary edema and death. Mental retardation seems to be more associated with the congenital picture, but there is controversy with regards to its origin due to repeated cyanosis attacks<sup>6</sup>. A study with magnetic resonance demonstrates selective lesions produced on the brainstem in situations of perinatal cerebral hypoxia and its association with the clinical dysfunction of the brainstem<sup>7</sup>.

Antenatal recognition of mandibular disorders allows the neonatologist to be present in the delivery room to provide immediate care for the child<sup>8</sup>.

Sonographic exam of the facial profile and of the cleft palate may be helpful in the case of polyhydramnios. After the finding of polyhydramnios, micrognathia and cleft palate, clinicians should be aware of the possibility of neonatal PRS<sup>9</sup>.

There is a linear relationship between mandibular growth (anteroposterior and laterolateral), gestational age and biparietal diameter (BPD), in which the fetal jaw index (anteroposterior mandibular diameter/BPD x 100) is an objective tool for fetal diagnosis of micrognathia when compared to the subjective evaluation of fetal facial profile<sup>10</sup>. Evaluated with the fetal jaw index, micrognathics have impaired anteroposterior growth of the mandible, while laterolateral growth is scantily affected<sup>10</sup>.

The use of 2D and 3D ultrasonography allows

avaliar separadamente a micrognatia e a retrognatia. O ângulo facial inferior, adaptado do ângulo Z de Merrifield para sonografia, é usado para definir a posição da mandíbula e a razão entre a largura da maxila e da mandíbula para definir o tamanho. Ambas auxiliam o reconhecimento sonográfico fetal e caracterização das mandíbulas retrognáticas e micrognáticas no útero, utilizando recursos 3D para ênfase volumétrica e 2D para obtenção de secções planas<sup>8</sup>.

A discrepância maxilo-mandibular em recém-nascidos com micrognatia pode ser medida de forma objetiva. O índice mandibular é definido como o overjet alveolar multiplicado pelo arco maxilar e dividido pelo arco mandibular. O arco maxilar é medido de trágus a trágus passando pelo subnasal. O arco mandibular é medido de trágus a trágus passando pelo pogônio. A média do índice na população controle é 4,2 +/- 1,8 e a média do índice mandibular na população da SPR estudada é 15,3 +/- 1,00<sup>11</sup>.

A nasofaringoscopia com fibra óptica flexível é um recurso utilizado para diagnosticar diferentes tipos de obstrução respiratória. Nem sempre a obstrução das vias aéreas superiores em crianças com SPR é causada pela glossoptose<sup>12</sup>. Classificam-se quatro diferentes mecanismos de obstrução<sup>12</sup>.

**TIPO 1** – A obstrução consiste de um movimento posterior do dorso da língua contatando a parede posterior da faringe. Essa é a verdadeira glossoptose.

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

**TIPO 3** – As paredes laterais da faringe movem-se medialmente, colocando-se uma contra a outra.

**TIPO 4** – A faringe se contrai na forma de um esfíncter.

Uma avaliação endoscópica em uma amostra de vinte crianças, segundo o mecanismo de obstrução aérea, teve como resultado nove casos do Tipo 1 (glossoptose) versus onze casos com outros tipos de obstrução. Este estudo alerta que a suposição da glossoptose como causa para obstrução da via aérea superior na SPR em crianças poderá incorrer em mais erros que acertos<sup>13</sup>. A SPR é considerada uma enfermidade etiológicamente heterogênea e seu tratamento precisa ser variado de acordo com sua etiologia primária e o mecanismo específico de obstrução aérea. O prognóstico é variável, dependendo de sua associação com anomalias de

the independent evaluation of micrognathia and retrognathia. The lower facial angle, adapted from Merrifield's Z-angle for sonography, is used to define the position of the mandible and the ratio between the width of the maxilla and of the mandible to define size. Both help fetal sonographic recognition and characterization of retrognathic and micrognathic mandibles in the uterus, using 3D resources for volumetric emphasis and 2D to obtain plane sections<sup>8</sup>.

The maxillomandibular discrepancy in newborns with micrognathia can be measured objectively. The jaw index is defined as the alveolar overjet multiplied by the maxillary arch and divided by the mandibular arch. The maxillary arch is measured from tragus to tragus via the subnasal point. The mandibular arch is measured from tragus to tragus via the pogonion point. The index average in the control population was 4.2 +/- 1.8 and the jaw index average in the PRS population studied was 15.3 +/- 1.00<sup>11</sup>.

Nasopharyngoscopy with flexible optical fiber is a resource used to diagnose different types of respiratory obstruction. The obstruction of the upper airways in PRS children is not always caused by glossoptosis<sup>12</sup>. Four different obstruction mechanisms have been determined<sup>12</sup>.

**TYPE 1** – Obstruction consists of a posterior movement of the dorsal part of the tongue contacting the posterior wall of the pharynx. This is glossoptosis proper.

**TYPE 2** – The tongue moves posteriorly; however, instead of contacting the posterior wall of the pharynx, it compresses the soft palate or the cleft palate posteriorly against a posterior wall of the pharynx.

**TYPE 3** – The lateral walls of the pharynx move medially, one against the other.

**TYPE 4** – The pharynx contracts in a sphincter-like shape.

An endoscopic evaluation in a sample of 20 children, according to the airway obstruction mechanism, resulted in nine Type 1 cases (glossoptosis) against 11 cases of other types of obstruction. This study alerts to the fact that the assumption of glossoptosis as the cause of obstruction of upper airways in PRS children may incur in more errors than successes<sup>13</sup>. PRS is considered an etiologically heterogeneous disorder and the treatment must vary accordingly to the primary etiology and specific mechanism of airway obstruction. The prognosis

múltiplas síndromes<sup>13</sup>. Alguns cuidados no manejo e na definição da terapia a ser instituída são realizados pela equipe multidisciplinar, podendo incluir o registro da discrepância maxilo-mandibular, a monitoração da saturação sanguínea de oxigênio, o estudo do sono e episódios de apnéia, avaliações por nasoendoscopia e/ou broncoscopia<sup>14</sup>.

### Modalidades de Tratamento e a Ortopedia Funcional dos Maxilares no Tratamento da SPR

is variable, depending on the association with disorders of multiple syndromes<sup>13</sup>. Management and definition of the therapy to be followed are done by a multidisciplinary team, and may include the recording of maxillomandibular discrepancy, monitoring of blood oxygen saturation, study of sleep and apnea events, evaluations by nasoendoscopy and/or bronchoscopy<sup>14</sup>.

### Types of Treatment and Jaw Functional Orthopedics in the Treatment of PRS

**TABELA 1:** Modalidades de tratamento para obstrução aérea na Seqüência de Pierre Robin e suas possíveis indicações.  
**TABLE 1:** Types of treatment for airway obstruction in Pierre Robin Sequence and their possible indications

Tratamento Cirúrgico/Surgical Treatment			
Glossopexia/Glossopexy	Traqueostomia/Tracheostomy	Distração Osteogênica/Osteogenic Distraction	
Indicada no TIPO 1 Que não responde ao tratamento conservador <sup>1,2</sup> Indicated for TYPE 1 that does not respond to conservative treatment <sup>1,2</sup>	Indicada nos TIPOS 3 e 4 TIPO 2 que não respondem a NPI/glossopexia <sup>12</sup> Indicated for TYPES 3 and 4 TYPE 2 that does not respond to NPI/glossopexy	Indicada para correção mandibular diante de obstruções supraglóticas por severa glossoptose <sup>17,18</sup> Indicated for mandibular correction in case of supraglottic obstructions due to severe glossoptosis	
Tratamento Conservador/Conservative Treatment			
Intubação nasofaríngea NPI Nasopharyngeal intubation NPI	Posição pronada Pronated position	Máscara laríngea Laryngeal mask	Ortopedia funcional dos maxilares Jaw functional orthopedics
Tratamento inicial da obstrução respiratória aguda <sup>1,2,5,16</sup> Indicada no TIPO 1 e alguns casos de TIPO 2 Initial treatment of acute respiratory obstruction. <sup>1,2,5,16</sup> Indicated for TYPE 1 and some cases of TYPE 2 <sup>1,5</sup>	Indicada no TIPO 1 <sup>5,6</sup> Indicated for TYPE 1 <sup>5,6</sup>	Severa glossoptose (TIPO 1) diante de dificultosa intubação traqueal <sup>19</sup> Severe Glossoptosis (TYPE 1) in case of difficult tracheal intubation <sup>19</sup>	Indicada nos TIPOS 1 e 2 <sup>23</sup> Indicated for TYPES 1 and 2 <sup>23</sup>

O mecanismo de colapso da via aérea observado endoscopicamente deve ajudar diretamente na escolha da terapia<sup>2,15</sup>. Modalidades de terapia para SPR incluem posicionamento, intubação nasofaríngea (NPI), intubação endotraqueal, glossopexia, traqueostomia, distração osteogênica (DO) e máscara laríngea (Tabela 1).

Técnicas de posicionamento: a posição pronada pode ser útil em obstruções do Tipo I ou usada como técnica coadjuvante<sup>5,6</sup>. Mas a apnéia obstrutiva em neonatos pode ser silenciosa e não ter roncos altos e os sinais clínicos da obstrução como retração sub e supraesternal podem não ser vistos na posição pronada<sup>2</sup>.

Intubação nasofaríngea: Indicada como tratamento conservador inicial frente a obstrução respiratória<sup>1,2,5,16</sup> do Tipo I e alguns casos do Tipo 2<sup>1,5</sup>. Alguns autores defendem o uso da intubação nasofaríngea e sonda nasogástrica como um tratamento não invasivo definitivo para superar a obstrução respiratória e as dificuldades de alimentação<sup>16</sup>.

The mechanism of airway collapse endoscopically observed should directly help in the choice of therapy<sup>2,15</sup>. Therapies for PRS include positioning, nasopharyngeal intubation (NPI), endotracheal intubation, glossopexy, tracheostomy, osteogenic distraction (OD) and laryngeal mask (Table 1).

Positioning techniques: the pronated position may be helpful in Type I obstructions, or may used as an auxiliary technique<sup>5,6</sup>. But obstructive apnea in neonates can be silent, without loud snoring, and the clinical signs of obstruction, like sub- and suprasternal retraction, may not be seen in the pronated position<sup>2</sup>.

Nasopharyngeal intubation: Indicated as an initial conservative treatment for Type I respiratory obstruction<sup>1,2,5,16</sup> and some cases of Type 2<sup>1,5</sup>. Some authors defend the use of nasopharyngeal intubation and nasogastric tube as a definite noninvasive treatment to overcome respiratory obstruction and feeding difficulties<sup>16</sup>.

Glossopexia: compreendem técnicas cirúrgicas de fixação da língua em posição anteriorizada, descrita por Douglas e aperfeiçoada por Argamaso, indicada nos casos de obstrução do Tipo I que não respondem ao tratamento conservador, está associada a um índice de falha alto e complicações<sup>1,2</sup>.

Traqueostomia: procedimento indicado nos Tipos 3 e 4 de obstrução e quando condutas conservadoras não obtém sucesso no Tipo 2<sup>12</sup>. A relação custo-risco-benefício no emprego da traqueostomia, quando comparada à distração osteogênica, tem sido questionada<sup>17</sup>.

Adicionalmente, a distração osteogênica (DO) tem sido defendida para correção mandibular desde o início da década de 1990 e utilizada em neonatos com micrognatia associada ou não a síndromes<sup>1</sup>. A DO é frequentemente a escolha para pacientes pediátricos com severas dificuldades funcionais secundárias à micrognatia<sup>18</sup>, evitando o emprego da traqueostomia no manejo da obstrução aérea em casos selecionados<sup>17</sup>. Decisões de tratamento com DO têm incluído pacientes com SPR isolada e severa glossoptose<sup>17</sup> que não respondem às manobras de posicionamento ou labioglossopexia<sup>14</sup>.

Alguns recém-nascidos podem apresentar sérias dificuldades para intubação traqueal e laringoscopia. Nestes casos, autores apontam que o uso da máscara laríngea pode eliminar a necessidade de procedimentos invasivos<sup>19</sup>.

### **Ortopedia Funcional dos Maxilares**

O emprego da OFM em anomalias craniofaciais é alicerçado em suas características, bases operacionais e princípios descritos por Simões<sup>20</sup> (2003) capazes de influenciar o sistema neuromuscular e o crescimento ósseo em direção a harmonia estomatognática.

A utilização da OFM é ampla em anomalias craniofaciais nos diferentes estágios de desenvolvimento como na Microsomia Hemifacial<sup>21,22</sup>, fissurados lábio-palatinos<sup>23</sup>.

No tratamento da SPR neonatal e perinatal, o tratamento multidisciplinar é fundamental na resolução do quadro agudo e a longo prazo. O ortopedista funcional dos maxilares tem especial importância na solução da fase aguda do problema, como coadjuvante na urgência, na manutenção da permeabilidade respiratória e na alimentação por sucção. Advoga-se, com isso, que o período de hospitalização da criança seja reduzido e o vínculo mãe-filho possa estabelecer-se com rapidez. A atuação do ortopedista funcional junto à equipe neonatal evitará a glossoptose, proverá condições para alimentação com mamadeira ou peito, estimulando o crescimento da mandíbula e a redução substancial da

Glossopexy: consists of surgical techniques of fixing the tongue in a forward position, described by Douglas and improved by Argamaso, indicated in the cases of Type I obstruction that do not respond to conservative treatment. It is associated with a high rate of failures and complications<sup>1,2</sup>.

Tracheostomy: procedure indicated in Type 3 and 4 obstructions, and when conservative conducts are not successful in Type 2<sup>12</sup>. The cost-risk-benefit relationship associated with the use of tracheostomy, when compared to osteogenic distraction, has been questioned<sup>17</sup>.

Additionally, osteogenic distraction (OD) has been defended for mandibular correction since the start of the 90's, and applied to neonates with micrognathia associated or not to syndromes<sup>1</sup>. OD is frequently the choice for pediatric patients with severe functional difficulties secondary to micrognathia<sup>18</sup>, avoiding the use of tracheostomy to manage airway obstruction in selected cases<sup>17</sup>. Decisions to use OD treatment have included patients with isolated PRS and severe glossoptosis<sup>17</sup> that do not respond to positioning maneuvers or labioglossopexy<sup>14</sup>.

Some neonates can present serious difficulties during tracheal intubation and laryngoscopy. In these cases, the authors point out that the use of a laryngeal mask can eliminate the need for invasive procedures<sup>19</sup>.

### **Jaw Functional Orthopedics**

The use of JFO in craniofacial abnormalities is based in their characteristics, operational bases and principles described by Simões<sup>20</sup> (2003) capable of influencing the neuromuscular system and skeletal growth towards stomatognathic harmony.

There is ample use of JFO in craniofacial abnormalities, in different development stages, such as in Hemifacial Microsomia<sup>21,22</sup>, cleft lips/palate<sup>23</sup>.

In the treatment of neonatal and perinatal PRS, multidisciplinary treatment is fundamental to solve the acute and the long term picture. The jaw functional orthopedist has special importance in the solution of the acute phase of the problem, as a supporting actor during urgency, to maintain respiratory permeability and in suction feeding. Through this approach, it is advocated that the child's hospitalization period be reduced, and that the mother-child bond be rapidly reestablished. The work of the functional orthopedist in the neonatal team prevents glossoptosis, provides conditions for bottle- or breast feeding, stimulates mandible growth and substantial reduction of the cleft palate<sup>23</sup>.

fissura palatina<sup>23</sup>.

Recém-nascidos com SPR podem ser beneficiados pela atuação conjunta do ortopedista maxilar e do fonoaudiólogo nas alterações da respiração, sucção e deglutição<sup>6,24</sup>.

O enfoque ortopédico prévio à palatoplastia é tido como importante por vários autores<sup>23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34</sup>.

A inclusão da Ortopedia Funcional nos protocolos de tratamento para fissurados não modifica as técnicas cirúrgicas, mas modifica o momento cirúrgico. Com o emprego da ortopedia precoce, a palatoplastia tem sido preconizada após a dentição decídua estar presente por volta dos dois anos e meio a três anos<sup>23, 25,27</sup> e também mais tardia: entre seis e oito anos de idade<sup>32</sup>. Isso proporciona um crescimento maxilar adequado antes da intervenção e evita-se, em parte, restringir a arcada alveolar e o palato<sup>27</sup>.

O tratamento ortopédico começa na primeira semana de vida com uma placa maxilar com características especiais diferentes das placas obturadoras<sup>23,25,26</sup> (Tabela 2).

Neonates with PRS can benefit from the joint work of jaw orthopedist and speech therapist with regards to breathing, suction and swallowing alterations<sup>6,24</sup>.

The orthopedic approach before palatoplasty is considered important by several authors<sup>23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34</sup>.

The inclusion of Functional Orthopedics in treatment protocols for cleft patients does not change surgical techniques, but modifies the surgical moment. With the use of early orthopedics, palatoplasty has been recommended after deciduous dentition, around the age of two-and-a-half to three<sup>23,25,27</sup> and even later, between the ages of six and eight<sup>32</sup>. This allows adequate maxillary growth before intervention, partially avoiding the constriction of the palate and alveolar arcade<sup>27</sup>.

Orthopedic treatment starts at the first week of life with a maxillary plate with special characteristics different from obturator plates<sup>23,25,26</sup> (Table 2).

**TABELA 2:** Aparelhos ortopédicos para Seqüência de Pierre Robin e suas características.

**TABLE 2:** Orthopedic Appliances for Pierre Robin Sequence and their characteristics.

Moldagem em alginato ou com silicona Impression in alginate or silicone	Aparelho maxilar Maxillary appliance	Aparelho bimaxilar (estimulador Doreen) <sup>23</sup> Bimaxillary appliance (Doreen stimulator) <sup>23</sup>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Moldagem em alginato ou com silicona (densa) sob intubação aérea ou posição pronada prevenindo colapso respiratório.<sup>25,26</sup></li> <li>• A respiração artificial deve ser mantida por curto espaço de tempo até que as medidas ortopédicas sejam efetivas.<sup>26</sup></li> <li>• Impression in alginate or silicone (dense) under airway intubation or pronated position, preventing respiratory collapse.<sup>25,26</sup></li> <li>• Artificial respiration should be kept for a short period of time until orthopedic measures become effective.<sup>26</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Inicia o uso 12-24 horas após o nascimento<sup>23,25,26</sup></li> <li>• Placa acrílica delgada com prolongamento velar<sup>23,25,26,50</sup> e cobertura total do maxilar</li> <li>• Rugosidade na região anterior<sup>23</sup></li> <li>• Remove somente para higiene<sup>23,26</sup></li> <li>• São trocadas a cada 15<sup>29</sup> ou 30 dias no início<sup>24</sup></li> <li>• Estabilizado com cremes fixadores para próteses<sup>25</sup></li> <li>• Start use 12-24 hours after birth<sup>23,25,26</sup></li> <li>• Thin acrylic plate with velar extension and total coverage of maxilla<sup>23,25,26,50</sup></li> <li>• Rugosities in anterior region<sup>23</sup></li> <li>• Remove only for cleaning<sup>23,26</sup></li> <li>• Changed every 15<sup>29</sup> or 30 days at the beginning<sup>24</sup></li> <li>• Stabilized with fixing creams for dentures<sup>25</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pode ser usado entre os 3 meses e 2 anos de idade</li> <li>• Placa maxilar e mandibular de cobertura total unidas por arcos dorsais rígidos em fio de aço de 0,7mm</li> <li>• Não possui prolongamento velar</li> <li>• Mudança de postura sagital</li> <li>• Uso alternado com o aparelho maxilar</li> <li>• Can be used between ages of 3 months and 2 years</li> <li>• Total coverage maxillary and mandibular plate joined by 0.7 mm steel wire rigid dorsal arches</li> <li>• Does not have velar extension</li> <li>• Change of sagittal posture</li> <li>• Alternate use with maxillary appliance</li> </ul>

Na primeira fase de tratamento da SPR ou fase aguda, o aparelho utilizado consiste de uma placa bastante delgada confeccionada em acrílico auto-polimerizável. A placa deve cobrir a fissura sem tocar ou penetrar em seus bordos, não se realiza polimento, produz-se rugosidades em sua parte anterior para estimular o toque da língua nesta região e sua anteriorização<sup>23</sup>. Essa placa é feita com uma pequena lingüeta posterior (prolongamento velar)<sup>23,25</sup> que preenche toda extensão da fissura velar e é gradualmente reduzida apenas na largura durante o tratamento<sup>26</sup>. Seu uso deve ser feito 24 horas por dia, devendo-se removê-la para higiene<sup>23,26</sup>. Inicialmente, pode-se aumentar a estabilidade utilizando cremes adesivos para próteses, gerando maior segurança aos

During the first phase of PRS treatment, or acute phase, the appliance consists of a very thin plate made of self-polymerizing acrylic. The plate should cover the cleft without touching or penetrating its borders. The appliance is not polished, and rugosities are produced in its anterior part to stimulate the contact of the tongue in this region, and its anteriorization<sup>23</sup>. This plate has a small posterior elongation (velar extension)<sup>23,25</sup> that fills the velar cleft and is gradually reduced in width only during treatment<sup>26</sup>. It should be used continuously, being removed only for cleaning<sup>23,26</sup>. Initially, stability can be improved with the use of adhesive creams for dentures, for greater parental assurance<sup>25</sup>. Plates

pais<sup>25</sup>. As placas são trocadas a cada 15 dias<sup>29</sup>.

A moldagem para obtenção de modelos de trabalho, devido à pequena abertura bucal e a glossoptose, é feita em alginato com uso de respirador<sup>26</sup> ou em silicón pesada em posição pronada<sup>25</sup>.

O emprego de aparatologia bimaxilar (Tabela 2) com arcos dorsais rígidos, originalmente descritos por Bustillos<sup>23</sup> (1998), pode ser indicado para uso alternado com a placa maxilar em uma segunda fase de tratamento que vai dos três meses até os dois anos de idade.

are changed every 15 days<sup>29</sup>.

Molding to obtain the working casts, due to the small buccal opening and glossoptosis, is done with alginate, with the use of a respirator<sup>26</sup> or in heavy silicone in pronated position<sup>25</sup>.

The use of bimaxillary appliances (Table 2) with rigid dorsal arches, originally described by Bustillos<sup>23</sup> (1998), can be indicated for alternate use with the maxillary plate in the second phase of treatment, which runs from the age of three months to two years.

## DISCUSSÃO/DISCUSSION

A etiopatogênese e as manifestações clínicas da SPR são heterogêneas<sup>35,36</sup> e sua patogênese controversa é atribuída a uma micrognatia primária<sup>4</sup>. Mas, para Marques, *et al.*<sup>5</sup> (1998), a fissura palatina como evento primário induzindo um atraso na morfogênese da musculatura envolvida na deglutição e mastigação também alteraria o crescimento mandibular resultando em SPR. A observação de casos na literatura onde ocorrem micrognatia e glossoptose em ausência de fissura palatina ou com fissura submucosa podem representar síndromes onde mandíbulas hipoplásicas estão presentes. Em crianças mais velhas e em adultos, o reestabelecimento do tamanho mandibular pode tornar indistinguível o paciente fissurado palatino do Pierre Robin. Hotz, Gnoinski<sup>26</sup> (1982) tendem a concordar com Haym (1961) e Becker, Palm (1966) que um desenvolvimento muscular retardado durante o período mais crucial da organogênese pode ser o responsável pela fissura e glossoptose e também pode ser a causa primária para o deslocamento posterior da mandíbula<sup>26</sup>. O estudo das várias categorias de máis formações craniofaciais humanas, incluindo holoprosencefalia, fissuras labio-palatinas, máis formações da abóboda craniana (como a craniossinostose) e máis formações do primeiro e segundo arco branquial induzidas em modelos experimentais de roedores, tem contribuído para o melhor entendimento da complexidade etiológica envolvida nos mecanismos de formação desses defeitos em nível celular e molecular. Em ratos mutantes, três causas para fissura palatina foram identificadas: a mais comum corresponde a uma deficiência no mesênquima craniofacial com alteração de função em genes homeóticos (*hoxa2*) com interferência muscular relacionada ao hioglossa, a deleção cromossômica do 22q11 (Síndrome Velocardiofacial) e alterações na estrutura do colágeno tipo II ou XI (Síndrome de Stickler)<sup>37</sup>.

O uso da sonografia no período entre 18-28 sema-

The etiopathogenesis and clinical manifestations of PRS are heterogenous<sup>35,36</sup> and its pathogenesis is controversial, attributed to primary micrognathia<sup>4</sup>. But for Marques *et al.*<sup>5</sup> (1998), the cleft palate as the primary event inducing a delay in the morphogenesis of the muscles involved in deglutition and mastication would also alter mandibular growth, resulting in PRS. The observation of cases in literature where there is occurrence of micrognathia and glossoptosis in the absence of cleft palate, or with submucosal cleft, may represent syndromes where hypoplastic mandibles are present. In older children and in adults, the reestablishment of mandibular size may make the cleft palate and the Pierre Robin patients indistinguishable. Hotz, Gnoinski<sup>26</sup> (1982) tend to agree with Haym (1961) and Becker, Palm (1966) that a delayed muscular development during the more crucial period of organogenesis may be responsible for the cleft and glossoptosis, and also may be the primary cause for the posterior dislocation of the mandible<sup>26</sup>. The study of several categories of human craniofacial malformations, including holoprosencephaly, cleft lip/palate, cranium malformations (such as craniosynostosis) and malformations of the first and second branchial arches, induced in experimental models of rodents have contributed for a better understanding of the etiological complexity involved in the mechanisms of formation of these defects at the cellular and molecular levels. In mutant rats, three causes of cleft palate were identified: the most common corresponds to a deficiency of the craniofacial mesenchyme, with alteration of function in homeotic genes (*hoxa2*) with muscular interference related to the hyoglossal, the chromosomal deletion of 22q11 (Velocardialfacial Syndrome) and structural changes of type II or XI collagen (Stickler Syndrome)<sup>37</sup>.

nas gestacionais permite um diagnóstico pré-natal mais preciso para prover-se um manejo neonatal adequado. A presença de micrognatia ou retrognatia é um indicador seguro para o diagnóstico pré-natal por ultrasonografia da SPR isolada ou associada a síndromes, importante para a mobilização da equipe neonatal ou encaminhamento para centro especializado<sup>8,9</sup>. A micrognatia diferencia-se da retrognatia e não ocorreriam juntas. Na síndrome de Stickler, o ramo é curto, enquanto na disostose acrofacial de Nager, ambos, ramo e corpo são curtos. Contudo, na síndrome Velocardiofacial, a mandíbula é normal em seu tamanho, mas retrognática em sua posição<sup>36</sup>. Na síndrome Velocardiofacial a mandíbula é estruturalmente normal e sua retroposição deve-se a uma base craniana anormalmente plana resultando em uma articulação temporomandibular posteriormente deslocada. De outra parte, a flexão da base craniana (cifose basicraniana) e seu encurtamento anterior estão relacionados a várias síndromes associadas a SPR, entre elas a Síndrome de Stickler e Treacher Collins. Em pacientes com flexão da base craniana, observa-se o estreitamento extremo da via aérea faríngea, além da ação de outros fatores que contribuem para a obstrução<sup>13</sup>. Em pacientes com SPR não síndrômica, também tem sido observado o aumento no ângulo da base craniana com alterações em sua forma e comprimento<sup>38</sup>.

Vegter *et al.*<sup>39</sup> (1999) utilizaram o índice mandibular proposto por Van Der Haven *et al.*<sup>11</sup> (1997) como instrumento útil para acompanhar o crescimento mandibular de bebês com SPR isolada até o primeiro ano de vida. O grupo teste apresentou um crescimento mandibular proporcionalmente similar às crianças normais. Entretanto, eles possuíam mandíbulas menores após o nascimento, que permaneceriam menores após um ano de vida.

A quantidade de crescimento craniofacial de pacientes com SPR não síndrômica acompanhados entre dois meses e vinte e dois meses é próximo ao normal quando estes indivíduos são comparados a um grupo controle de fissurados labiais (FL). Mas existe significativa variação morfológica craniofacial entre pacientes com SPR e FL, influenciada por diversos componentes como altura, largura, direção de crescimento e inclinações incisivas entre maxila e mandíbula. Os pacientes com SPR apresentavam um retrognatismo bimaxilar e suas mandíbulas curtas e retrognáticas mantiveram-se assim em todo período do estudo. Os autores discordaram da hipótese de autocorreção parcial ou total da mandíbula em crianças com SPR até a idade de dois anos<sup>38</sup>, conceito válido também na avaliação comparativa até dois anos entre pacientes com SPR, fissurados palatinos e fissurados labiopalatinos unilaterais<sup>40</sup>.

The use of sonography in the period between 18 to 28 gestational weeks allows a more precise prenatal diagnosis for better neonatal management. The presence of micrognathia or retrognathia is a safe indicator of prenatal diagnosis with ultrasonography of isolated PRS or associated to syndromes, important to deploy the neonatal team or direct to a specialized center<sup>8,9</sup>. Micrognathia is different from retrognathia and does not happen simultaneously. In Stickler's syndrome, the ramus is short, while in Nager acrofacial dysostosis, both ramus and body are short. However, in Velocardiofacial Syndrome, the mandible has normal size, but is retrognathic in position<sup>36</sup>. In Velocardiofacial Syndrome, the mandible is structurally normal, and its retroposition is due to an abnormally flat cranial base, resulting in a temporomandibular joint posteriorly dislocated. On the other hand, the cranial base flexion (basicranial kyphosis) and its anterior shortening are related to several syndromes associated to PRS, among them Stickler Syndrome and Treacher Collins Syndrome. In patients with cranial base flexion, one can observe the extreme narrowing of the pharyngeal airway, in addition to other factors that contribute to the obstruction<sup>13</sup>. In patients with nonsyndromic PRS, the increase of the cranial base angle has been observed, with changes in its shape and length<sup>38</sup>.

Vegter *et al.*<sup>39</sup> (1999) used the jaw index proposed by Van Der Haven *et al.*<sup>11</sup> (1997) as a useful tool to follow-up mandibular growth in babies with isolated PRS until the first year of life. The test group showed mandibular growth proportionally similar to that of normal children. However, they had smaller mandibles after birth, and continued to be smaller after one year of life.

The amount of craniofacial growth in non-syndromic PRS patients accompanied between the ages of two and twenty two months is close to normal when compared to a control group of cleft lip (CL) patients. But there is a significant craniofacial morphological variation between CL and PRS patients, influenced by several factors such as height, width, growth direction, and incisor inclinations between maxilla and mandible. PRS patients presented bimaxillary retrognathism and their short and retrognathic mandibles remained this way during the entire study period. The authors disagree with the hypothesis of partial or total auto-correction of the jaw in PRS children up to the age of two years<sup>38</sup>, a concept valid also in the comparative evaluation up to two years of age between PRS, cleft palate and unilateral cleft lip and palate patients<sup>40</sup>.

Daskalogiannakis *et al.*<sup>41</sup> (2001) compararam cefalometricamente, em três diferentes idades, um grupo de pacientes com SPR isolada e pacientes com fissuras palatinas. Identificaram diferenças significativas entre os dois grupos, particularmente no tamanho e posição sagital da mandíbula, os quais estavam consistentemente menores no grupo Pierre Robin em todas três idades analisadas. E concluíram, divergindo do conceito difundido de autocorreção da mandíbula, que os pacientes com SPR têm uma mandíbula significativamente menor quando comparada aos pacientes com fissura palatina isolada e essa diferença não muda após os cinco anos de idade. O surto de crescimento não resultará suficiente para harmonização facial e correção da classe II esquelética. As evidências deste estudo apóiam que uma decisão de tratamento deva ser tomada cedo, porque a correção mandibular espontânea provavelmente não apareça.

Outros autores, reforçando este ponto de vista, afirmam que os pacientes com SPR isolada têm o potencial de crescimento normal. Porém, tendem, em fases posteriores ao tratamento ortopédico inicial, apresentar uma distocclusão tratável com aparatologia funcional<sup>23,25</sup>. Se o tratamento se inicia tardiamente, depois dos dois anos e meio, consegue-se o avanço mandibular, mas o desenvolvimento do mento pode não ser totalmente adequado\*.

Hotz e Gnoinski<sup>26</sup> (1982) trataram com placas ortopédicas, no período neonatal, grupos de pacientes SPR (n=24) e fissurados palatinos (FP) sem glossoptose (n=28). Os achados cefalométricos, ao redor dos cinco anos de idade, entre os dois grupos, revelou um perfil mole que não permitia distinção entre ambos, excetuando-se dois pacientes com o mento excessivamente recuado. Significativa diferença foi encontrada na convexidade facial representada pelo ângulo N-A-Pg. Quando o grupo SPR foi comparado a um grupo aleatório de crianças não fissuradas da mesma idade o comprimento mandibular (Gn-a) foi significativamente menor. Mas, o comprimento mandibular (Gn-a) não foi significativamente menor no grupo SPR quando comparado ao grupo FP. Um paciente SPR desenvolveu prognatismo mandibular na dentição mista.

A correção perinatal do retrognatismo mandibular em um paciente Pierre Robin foi relatada por Baume *et al.*<sup>42</sup> (1959) com a utilização de forças ortopédicas intermitentes de protração mandibular durante cinco meses. A posterior análise histológica da eminência arti-

Daskalogiannakis *et al.*<sup>41</sup> (2001) made a cephalometrically comparison, at three different ages, of a group of patients with isolated PRS and patients with cleft palate. They identified significant differences between the two groups, particularly the size and sagittal position of the jaw, which were consistently smaller in the Pierre Robin group, in all ages analyzed. And concluded, disagreeing with the widespread concept of mandible autocorrection, that PRS patients have a significantly smaller mandible when compared to patients with isolated cleft palate, and that this difference does not change after five years of age. The growth surge will not be enough for facial harmonization and correction of skeletal Class II. The evidences in this study support that a treatment decision should be taken early, because spontaneous mandibular correction will probably not happen.

Other authors reinforcing this point of view affirm that patients with isolated PRS have normal growth potential. However, they tend, in later stages, after initial orthopedic treatment, to present distocclusion treatable with functional appliances<sup>23,25</sup>. If the treatment is started late, after the age of two-and-a-half years, mandibular advancement can be obtained, but mentum development may not be totally adequate\*.

Hotz and Gnoinski<sup>26</sup> (1982) treated with orthopedic plates, during the neonatal period, groups of PRS patients (n=24) and cleft palate (CP) without glossoptosis (n=28) patients. The cephalometric findings between the two groups, at around the age of five years, showed a soft tissue profile that did not allow a distinction between the two groups, except for two patients with an excessively receded mentum. A significant difference was found in the facial convexity represented by the angle N-A-Pg. When the PRS group was compared to a random group of noncleft children of the same age, the mandibular length (Gn-a) was significantly smaller. But the mandibular length (Gn-a) was not significantly smaller in the PRS group when compared to the cleft palate CP group. A PRS patient developed mandibular prognathism in mixed dentition.

Perinatal correction of mandibular retrognathism in a Pierre Robin patient was reported by Baume *et al.*<sup>42</sup> (1959) with the use of intermittent orthopedic forces of mandibular protraction during five months. A posterior histological analysis of the articular emi-

\* Bustillos, DMA. (daraque@clinicaelavila.com). Comunicação Pessoal – 20 de junho de 2004. Enviado às 17h07 min. Mensagem para Otavio Dutra (otaviodutra@globo.com)

\* Bustillos, DMA. (daraque@clinicaelavila.com). Personal communication. June 20, 2004. Sent at 5:07 p.m. Message to Otavio Dutra (otaviodutra@globo.com)

cular e côndilo mandibular mostrou remodelação destas estruturas compatível com estudos similares realizados em macacos. Camargo<sup>43</sup> (1998) assinala que, por volta dos seis a sete meses, os roletes gengivais devem estar bem relacionados, numa relação de topo, para que os incisivos decíduos toquem-se no momento da erupção, possibilitando melhor crescimento das bases ósseas e intercuspidação da denticão decídua. Simões<sup>20</sup> (2003) descreveu o contato dos incisivos como um estímulo gerador de excitação neural nos mecanorreceptores periodontais que é fundamental no recrutamento muscular e conseqüente modelamento e remodelação do crescimento ósseo.

Gribel<sup>44</sup> (1999) avaliou três séries longitudinais de acompanhamento de crescimento até os seis anos de idade, sendo que, até o primeiro ano de vida, um significativo crescimento facial pode ser observado. A mandíbula sagitalmente (Ar-Gn) tem 61,7% do crescimento estabelecido até essa idade. O autor destacou a importância de tratamentos capazes de influenciar os aspectos quantitativos e qualitativos do crescimento facial e a plasticidade dos tecidos moles e duros em tenra idade na prevenção e tratamento das alterações de forma e função do Sistema Estomatognático. Foi reconhecida e exaustivamente documentada a vocação da cartilagem condilar em responder aos estímulos funcionais que resultam em crescimento mandibular<sup>45</sup>, assim como pela ação de aparelhos ortopédicos funcionais<sup>20</sup>.

Com relação aos mecanismos de obstrução aérea, a despeito das múltiplas síndromes em que a SPR pode ser encontrada, quando considerados apenas pacientes com SPR isolada, Sher<sup>2</sup> (1992) encontrou obstruções do Tipo 1 em mais de 80% de sua amostra e o restante do Tipo 2. Além do componente anatômico da fissura e da micrognatia, a atividade do genioglossa pode estar comprometida e o grau de controle deste e outros músculos faríngeos é variável para cada indivíduo.

Hotz, Gnoinski<sup>26</sup> (1982), em seu estudo com pacientes SPR e fissurados palatinos, não encontraram relação do tamanho da fissura e o grau de dificuldade respiratória. Um alto grau de dificuldade respiratória é mais freqüente em pacientes SPR com fissuras envolvendo o palato mole apenas ou, quando muito, um entalhe no palato duro.

Lehman *et al.*<sup>46</sup> (1995) avaliaram trinta e quatro pacientes com SPR submetidos a palatoplastia com idade média de 16,2 meses e 24% deles apresentaram complicações respiratórias. Eles notaram que havia uma clara correlação entre uma história de complicações severas ao nascer e os problemas subseqüentes à palatoplastia.

ence and mandibular condyle showed the remodeling of these structures, compatible with similar studies with monkeys. Camargo<sup>43</sup> (1998) points out that, around the ages of six to seven months, the gum pads must be well related, in an edge-to-edge relationship, so that the deciduous incisors touch at the moment of eruption, allowing better growth of the bone bases and intercuspation of the deciduous dentition. Simões<sup>20</sup> (2003) described the contact of incisors as a stimulus generator of neural excitation in the periodontal mechanoreceptors, which is fundamental in muscular recruiting and subsequent modeling and remodeling of skeletal growth.

Gribel<sup>44</sup> (1999) evaluated three longitudinal series of growth follow-up until the age of six years, observing that, until the first year of life, significant facial growth can be observed. Sagittally (Ar-Gn), 61.7% of mandible growth is established by this age. The author pointed out the importance of treatments capable of influencing quantitative and qualitative aspects of facial growth, and the plasticity of soft and hard tissues at early age in the prevention and treatment of the form and function changes of the Stomatognathic System. The vocation of the condylar cartilage to respond to functional stimuli that result in mandibular growth<sup>45</sup>, as well as to the action of functional orthopedic appliances<sup>20</sup>, has been recognized and exhaustively documented.

With regards to the airway obstruction mechanisms, in spite of the multiple syndromes in which PRS can be found, when considered only patients with isolated PRS, Sher<sup>2</sup> (1992) found Type 1 obstructions in more than 80% of the sample, and Type 2 in the remainder. In addition to the anatomical component of the cleft and micrognathia, the activity of the genioglossus can be affected, and the degree of control of this and other pharyngeal muscles varies with each individual.

Hotz, Gnoinski<sup>26</sup> (1982), in their study with PRS and cleft palate patients did not find a relationship between the size of the cleft and the degree of respiratory difficulty. A high degree of respiratory difficulty is more frequent in PRS patients with clefts involving only the soft palate or, rarely, a groove in the hard palate.

Lehman *et al.*<sup>46</sup> (1995) evaluated thirty four PRS patients that underwent palatoplasty with average age of 16.2 months, and 24% of them presented respiratory complications. They noted that there was a clear correlation between a history of severe complications at birth and problems post-palatoplasty.

Witt *et al.*<sup>47</sup> (1997) found a high rate of velo-

Witt *et al.*<sup>47</sup> (1997) encontraram alta taxa de disfunção velofaríngea em pacientes SPR não sindrômicos após a palatoplastia. A manipulação cirúrgica e a difícil visualização dos tecidos frente à deficiência ântero-posterior da mandíbula e uma ampla fissura palatina em forma de "U" pode resultar num véu curto e imóvel. Diante disso, a presença de SPR com ou sem síndrome pode ser um indicativo sensível para prognosticar os resultados da palatoplastia.

Durante o período neonatal, a nasofaringoscopia é um importante procedimento para o diagnóstico do tipo de obstrução na SPR para guiar o tratamento. Considerando apenas a obstrução Tipo I, a severidade da glossoptose não apresenta uma boa correlação com a severidade das manifestações clínicas, provavelmente por causa da atividade intrínseca do músculo genioglosso, o qual determina a mobilidade da língua, parâmetro este não mensurável por este método<sup>48</sup>.

Todos os pacientes com Tipo 3 ou 4 de obstrução e a maioria dos pacientes com Tipo 2 sofrem de síndromes genéticas, problemas neurológicos ou outras malformações associadas<sup>35,48</sup>.

Os pacientes com diagnóstico de obstrução por glossoptose, ou Tipo I, têm um melhor prognóstico<sup>2,25,26,35</sup> e a combinação de abordagens conservadoras garantem a superação da emergência respiratória e das dificuldades alimentares do neonato com glossoptose<sup>16,22,35,49,50</sup>, sobretudo, diante de uma dieta hipercalórica nos primeiros seis meses de vida que acelera a resolução do quadro respiratório, possivelmente, por um reforço na taxa de maturação neuromuscular, o que permite melhor atividade do genioglosso nos movimentos da língua e na permeabilidade respiratória<sup>51</sup>. Porém, autores têm percebido que o uso de placas ortopédicas, com prolongamento velar aumentado, promovem substancial redução nos episódios de apnéia e dessaturação de O<sub>2</sub>, bem como – significativo ganho de peso sem necessidade de alteração da ingestão calórica<sup>50</sup>.

Para Hotz, Gnoinski<sup>26</sup> (1982), na maioria dos casos severos com perigo de asfixia, a intubação endotraqueal imediata pode ser combinada com a tomada de uma impressão para uma placa ortopédica. A placa é confeccionada em poucas horas, corrigindo a postura da língua, eliminando a glossoptose e iniciando o avanço da mandíbula. A respiração, deste modo, é normalizada. Com o correto posicionamento da cabeça, a recorrência da dispnéia dificilmente ocorrerá. Uma vez que as mudanças posicionais da língua e mandíbula tenham ocupado seu lugar, os mecanismos de sucção-deglutição são estabelecidos em poucos dias a poucas semanas. As dificuldades iniciais na SPR não constituem uma emer-

pharyngeal disorder in non-syndromic PRS patients after palatoplasty. The surgical manipulation and difficult visualization of the tissues due to the anteroposterior deficiency of the mandible and ample U-shaped cleft palate may result in a short and fixed velum. Due to this, the presence of PRS, syndromic or nonsyndromic, may be a sensitive indication to prognosticate the results of palatoplasty.

During the neonatal period, nasopharyngoscopy is an important procedure to diagnose the type of obstruction in SPR and to direct treatment. Considering only Type I obstructions, the severity of glossoptosis does not present a good correlation with the severity of the clinical manifestations, probably because of the intrinsic activity of the genioglossus muscle, which determines the mobility of the tongue, a parameter that cannot be measured by this method<sup>48</sup>.

All patients with Type 3 or 4 obstruction and the majority of Type 2 patients have genetic syndromes, neurological problems and other associated malformations<sup>35, 48</sup>.

Patients diagnosed with obstruction by glossoptosis, or Type I, have a better prognosis<sup>2,25,26,35</sup> and the combination of conservative approaches guarantee overcoming respiratory emergency and feeding difficulties of the neonate with glossoptosis<sup>16,22,35,49,50</sup>, above all, with the hypercaloric diet during the first six months of life, which accelerates the resolution of the respiratory picture, possibly due to a reinforcement of the neuromuscular maturation rate, which allows better activity of the genioglossus in tongue movements and respiratory permeability<sup>51</sup>. However, some authors have noted that the use of orthopedic plates with increased velar extension promotes a substantial reduction in the episodes of apnea and O<sub>2</sub> desaturation, in addition to a significant weight gain without the need to alter caloric intake<sup>50</sup>.

For Hotz, Gnoinski<sup>26</sup> (1982), in the majority of serious cases with risk of asphyxia, immediate endotracheal intubation may be combined with preparation of a cast for an orthopedic plate. The plate is made in a few hours, correcting the posture of the tongue, eliminating glossoptosis and starting mandible advancement. This way, respiration is normalized. With the correct positioning of the head, the recurrence of apnea will hardly happen. After positional changes of the tongue and mandible take place, the suction-swallowing mechanisms are established in a few days or weeks. The initial difficulties

gência cirúrgica e podem ser superadas por manejo conservador por meio de um aparelho ortopédico.

Modificações no desenho dos aparelhos ortopédicos maxilares têm sido sugeridas com êxito no alívio da obstrução aérea neonatal por glossoptose e das dificuldades alimentares<sup>22,50</sup>. Contrastando com o prolongamento velar proposto por alguns autores<sup>23,25,26</sup>, a placa palatina de Tübingen (PT) é descrita tendo um prolongamento velar mais pronunciado e arcos externos em fio de aço que auxiliam a fixação com fitas adesivas na frente do bebê. O objetivo é impedir o deslocamento da placa no maxilar superior<sup>50,52</sup>. Após colocada na boca, a PT é ajustada por endoscopia<sup>52</sup>. O efeito da PT será empurrar a base da língua à frente e alargar o estreito espaço faríngeo, facilitando a sucção e ingestão de líquidos pelos bebês<sup>52</sup>.

Resultados preliminares em um grupo de 17 bebês com SPR avaliados por polissonografia, oxímetro de pulso, eletrocardiograma e vídeo têm mostrado que o conceito terapêutico de Tübingen foi nitidamente eficaz na melhora dos distúrbios respiratórios durante o sono. Os autores relataram que o uso da PT pode ser vantajoso quando comparado com outros métodos, especialmente os cirúrgicos<sup>52</sup>.

Franco *et al.*<sup>53</sup> (2000) estudaram por meio de questionários a organização dos serviços que prestam atendimento a fissurados no Brasil. Entre outros resultados, destaca-se que em 80% dos serviços a coordenação é feita pela Cirurgia Plástica e há uma centralização no atendimento da demanda em São Paulo, 75% desses serviços incluem Fonoaudiologia e Odontologia, mas o ponto de maior divergência entre os protocolos de tratamento é o relacionado à ortopedia e ao crescimento maxilar. Porém, o estudo não esclarece em que momento e de que forma atuam essas especialidades nas equipes.

Dutra *et al.*<sup>54,55</sup> (2002; 2003) sugerem a ampliação do modelo de atenção em Odontologia para bebês para situações de risco neonatal e anomalias craniofaciais, enfatizando a necessidade de delinear um protocolo (Tabela 3) que inclua o ortopedista funcional dos maxilares na equipe de neonatologia na interceptação em casos relacionados a SPR e fissurados lábio-palatinos, orientando com o fonoaudiólogo o estabelecimento das funções estomatognáticas e um melhor curso do crescimento e desenvolvimento craniofacial. Amplia-se também, no ambiente hospitalar, as possibilidades terapêuticas e parcerias coadjuvando com outras especialidades.

Schaefer *et al.*<sup>49</sup> (2004), diante da contrastante diversidade de abordagens descritas para tratamento de neonatos com SPR isolada ou sem síndromes, da

associated with PRS are not a surgical emergency, and can be overcome by conservative management with an orthopedic appliance.

Changes in design of maxillary orthopedic appliances have been successfully suggested to relieve neonatal airway obstruction due to glossoptosis and feeding difficulties<sup>22,50</sup>. In contrast to the velar extension proposed by some authors<sup>23,25,26</sup>, the Tübingen palatal plate (TP) is described as having a more pronounced velar extension and steel wire external arches that help fix with adhesive tape on the baby's front. The objective is to prevent the displacement of the plate on the maxilla<sup>50,52</sup>. After placement in the mouth, the TP is adjusted by endoscopy<sup>52</sup>. The effect of the TP is to push forward the base of the tongue and to widen the narrow pharyngeal space, easing suction and ingestion of liquids by the baby<sup>52</sup>.

Preliminary results in a group of 17 PRS babies evaluated by polysomnography, pulse oxymeter, electrocardiogram and video, have shown that Tübingen's therapeutic approach has been clearly efficient to reduce respiratory disturbances during sleep. The authors reported that the use of the TP can be advantageous when compared to other methods, particularly surgical ones<sup>52</sup>.

Franco *et al.*<sup>53</sup> (2000) carried out a study using questionnaires answered by service organizations that care for cleft patients in Brazil. Among other results, it should be noted that in 80% of the services, coordination is done by Plastic Surgery, and that there is a centralization of the services in São Paulo. Seventy-five percent of these services include Speech Therapists and Dentistry, but the point of greater discrepancy between protocols is related to orthopedics and maxillary growth. However, the study does not clarify when and how these specialties perform in the team.

Dutra *et al.*<sup>54,55</sup> (2002; 2003) suggest the widening of the attention model in Dentistry for babies in situations of neonatal risk and craniofacial abnormalities, with emphasis on the need to outline a protocol (Table 3) that includes a jaw functional orthopedist in the neonatal team to intercept cases related to PRS and cleft lip/palate, orienting the speech therapist towards the establishment of stomatognathic functions and better course of craniofacial growth and development. There are, in the hospital environment, greater therapeutic possibilities and opportunities of partnership with other specialties.

Schaefer *et al.*<sup>49</sup> (2004), due to the contrasting diversity of approaches described for the treatment

dificuldade em compará-las e não havendo uma clara definição de suas indicações para um paciente específico, propuseram um algoritmo para o manejo neonatal da obstrução respiratória. Para os autores, as alternativas conservadoras devem ser consideradas primeiramente, evitando-se distrações rotineiras com seus riscos e seqüelas potenciais, entre elas cicatrizes faciais permanentes, lesões ao nervo alveolar inferior, aos germes dentários e perturbação no crescimento mandibular. O princípio de iniciar com tratamentos menos invasivos não é adotado em todos centros de tratamento. Grandes discrepâncias maxilo-mandibulares não são por si mesmas uma indicação para tratamento cirúrgico. Métodos menos invasivos podem ser efetivos em corrigi-las. O uso desse algoritmo com técnicas de posicionamento e labioglossopexia resolveu aproximadamente 80% dos casos de obstrução por glossoptose. Enfatizaram que procedimentos que avancem a base da língua à frente são inicialmente os tratamentos de escolha. Não obstante, esses autores não identificaram o tratamento conservador com aparelhos ortopédicos em seu trabalho.

of neonates with isolated or nonsyndromic PRS, due to the difficulty to compare these approaches, and due to the lack of a clear definition of the indications for a specific patient, proposed an algorithm for neonatal management of respiratory obstruction. For the authors, the conservative alternatives should be considered first, avoiding routine distractions with their potential risks and consequences, such as permanent facial scars, lesions to the lower alveolar nerve and dental germs, and disturbance of mandibular growth. The principle of starting with less invasive treatments is not adopted by all treatment centers. Large maxillo-mandibular discrepancies are not, by themselves, an indication of surgical treatment. Less invasive methods can effectively correct them. The use of the algorithm with positioning and labioglossopexy techniques solved approximately 80% of the cases of obstruction by glossoptosis. The authors stressed that procedures that advance forward the base of the tongue are initially the treatment of choice. However, these authors did not identify the conservative treatment with orthopedic appliances in their work.

**TABELA 3:** Protocolo resumido diante da Sequência de Pierre Robin isolada neonatal e obstrução aérea TIPO I e 2<sup>53,54</sup>.  
**TABLE 3:** Summarized protocol for neonatal isolated Pierre Robin Sequence and airway obstruction type I and 2<sup>53,54</sup>.

**PRÉ-NATAL/PRENATAL**

1. Diagnóstico ultrasonográfico da micrognatia/retrognatia <sup>8</sup> 1. Diagnosis of micrognathia/retrognathia by ultrasound <sup>8</sup>
2. Mobilização equipe neonatal/Centro especializado 2. Deployment of neonatal team/Specialized center

**AO NASCER/AT BIRTH**

1. Diagnóstico inicial da obstrução respiratória (Nasofaringoscopia com fibra óptica flexível) 2,12,13,15,24,48 1. Initial diagnosis of respiratory obstruction (Nasopharyngoscopy with flexible optical fiber) 2, 12, 13, 15, 24, 48
2. Intervenção imediata para alívio da emergência respiratória com Intubação Nasofaríngea-NPI <sup>35</sup> 2. Immediate intervention for relief of respiratory emergency with Nasopharyngeal Intubation (NPI) <sup>35</sup>
3. Instalação do Aparelho Ortopédico Maxilar e atuação fonoaudiológica <sup>23,24</sup> (12-24 horas após estabilização do quadro respiratório) Objetivos: Estimular posicionamento anterior da língua e o fechamento da fissura Permitir alimentação no peito ou mamadeira 3. Instalation of Maxillary Orthopedic Appliance and hearing and speech action <sup>23,24</sup> (12-24 hours after stabilization of respiratory picture) Objectives: Stimulate anterior positioning of the tongue and closing of cleft Allow breast- or bottle-feeding

**CONCLUSÃO/CONCLUSION**

A OFM está indicada para os casos de obstrução aérea Tipo 1 e 2 de Sher. Tratamentos conservadores, incluindo a OFM, não são efetivos em obstruções do Tipo 3 e 4, em que o mecanismo de obstrução é medial e não ântero-posterior.

O desenvolvimento mandibular pode ser insuficiente

JFO is indicated for Sher's Type 1 and 2 cases of airway obstruction. Conservative treatments, including JFO, are not effective in Type 3 and 4 obstructions, where the obstruction mechanism is medial and not anteroposterior.

Mandibular development may be insufficient

e a possibilidade de estimulação ortopédica é pobre, quando a SPR, em quadros síndrômicos, está associada a uma hipoplasia mandibular intrínseca e a deficiências do Sistema Nervoso Central.

A OFM pode, simultaneamente, no período neonatal e perinatal:

- ❖ ser uma alternativa conservadora aos procedimentos de alto custo-risco biológico;
- ❖ prevenir a recorrência da obstrução aérea;
- ❖ separar as cavidades oral e nasal;
- ❖ facilitar a estimulação dos reflexos de sucção e deglutição na normalização alimentar e substituição da alimentação por sonda nasogástrica;
- ❖ contribuir para que o vínculo mãe-filho e a alta hospitalar sejam mais rápidos;
- ❖ estimular o abaixamento e anteriorização da língua e o crescimento mandibular;
- ❖ remover a língua da fissura, permitindo a horizontalização das lâminas palatinas e o fechamento da fissura;
- ❖ postergar a palatoplastia, reduzindo a magnitude do ato cirúrgico e as seqüelas relacionadas à insuficiência velofaríngea e ao crescimento maxilar em tenra idade.

Embora se permita inferir diversos benefícios decorrentes da intervenção conservadora em pacientes com SPR através da OFM, como os supra-listados, é pouco difundida a abordagem ortopédica neonatal na literatura, bem como estudos controlados em populações com SPR.

Existe tecnologia disponível para delinear um protocolo diagnóstico e terapêutico e monitorar a prática clínica diante de pacientes com SPR. Porém, mais estudos são necessários para subsidiar o emprego clínico e a análise comparativa da OFM com as demais opções terapêuticas nestes casos.

and the possibility of orthopedic stimulation is poor when PRS, in syndromic cases, is associated with intrinsic mandibular hypoplasia and Central Nervous System deficiencies.

JFO can, simultaneously, during the neonatal and perinatal periods:

- ❖ Be a conservative alternative to the high biological cost/risk procedures;
- ❖ Prevent the recurrence of airway obstruction;
- ❖ Separate oral and nasal cavities;
- ❖ Facilitate the stimulation of suction and swallowing reflexes during alimentary normalization and substitution of feeding by nasogastric tube;
- ❖ Contribute towards a faster mother-child bond and hospital stay;
- ❖ Stimulate lowering and anteriorization of the tongue, and mandibular growth;
- ❖ Remove the tongue from the cleft, allowing the palatal shelves to become horizontal, closing the cleft;
- ❖ Delay palatoplasty, reducing the magnitude of the surgical act and the consequences related to velopharyngeal insufficiency and to maxillary growth at an early age.

Although it is possible to infer several benefits from the conservative intervention with JFO in PRS patients, such as the ones listed above, the orthopedic approach is not widely heralded in literature, as well as in controlled studies in PRS populations.

There is available technology to outline a diagnostic and therapeutic protocol and to monitor clinical practice for PRS patients. However, additional studies are needed to subsidize clinical use and the comparative analysis of JFO with the other therapeutic options.

## REFERÊNCIAS/REFERENCES

1. St-Hilaire H, Buchbinder D. Maxillofacial pathology and management of Pierre Robin sequence. *Otolaryngol Clin North Am* 2000; 33(6):1241-56.
2. Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin Sequence: implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(3):224-31.
3. Cohen MM. Anomalias, síndromes e crescimento e desenvolvimento dismórfico. In: Enlow DH, Artmed. *Crescimento facial*. 3ª ed. 1993. p.318-33.
4. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(3):205-9.
5. Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of isolated Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1998; 35(6):517-25.
6. Altmann, EBC. *Fissuras Labiopalatinas*. 3ª ed. Carapicuíba: Pró-Fono; 1994.
7. Sugama S, Ariga M; Hoashi E, Eto Y. Brainstem cranial nerve lesions in an infant with hypoxic cerebral injury. *Pediatr Neurol* 2003; 3(29):256-9.
8. Rotten D, Levaillant JM, Martinez H, Ducou Le Pointe H, Vicaut E. The fetal mandible: a 2D and 3D sonographic approach to the diagnosis of retrognathia and micrognathia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19(2):122-30.
9. Hsieh YY, Chang CC, Tsai HD, Yang TC, Lee CC, Tsai CH. The prenatal diagnosis of Pierre-Robin sequence [abstract]. *Prenat Diagn* 1999; 19(6):567-9.
10. Paladini D, Morra T, Teodoro A, Lamberti A, Tremolaterra F, Martinelli P. Objective diagnosis of micrognathia in the fetus: the jaw index. *Obstet Gynecol* 1999; 93(3):382-6.
11. Van der Haven I, Mulder JW, Van der Wal KG, Hage JJ, De Lange-De Klerk ES, Haumann TJ. The jaw index: new guide defining micrognathia in newborns. *Cleft Palate Craniofac J* 1997; 34(3):240-1.
12. Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. 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.
13. Shprintzen RJ. Pierre Robin, micrognathia, and airway obstruction: the dependency of treatment on accurate diagnosis. *Int Anesthesiol Clin* 1988; 26(1):64-7.

14. Schaefer RB, Gosain AK. Airway management in patients with isolated Pierre Robin sequence during the first year of life. *J Craniofac Surg* 2003; 14(4):462-7.
15. Shprintzen RJ, Singer L. Upper airway obstruction and Robin Sequence. *Int Anesthesiol Clin* 1992; 30(4):109-14.
16. Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ, Gornal P, Slator R. Management of infants with Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40(2):180-5.
17. Denny AD. Distraction osteogenesis in Pierre Robin neonates with airway obstruction. *Clin Plast Surg* 2004; 31(2):221-9.
18. Rhee ST, Buchman SR. Pediatric mandibular distraction osteogenesis: the present and future. *J Craniofac Surg* 2003; 14(5):803-8.
19. 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; 61(1):97-9.
20. Simões WA. Princípios fundamentais da ortopedia funcional dos maxilares e suas características básicas. In: Simões WA. *Ortopedia Funcional dos Maxilares Através da Reabilitação Neuro-oclusal*. 3ª ed. São Paulo: Artes Médicas; 2003. p.57-90.
21. Alcocer AT. Contribuição da ortopedia funcional dos maxilares no tratamento de microssomia hemifacial e de fissura labiopalatal. In Simões WA. *Ortopedia Funcional dos Maxilares através da Reabilitação Neuro-oclusal*. 3ª ed. São Paulo: Artes Médicas; 2003. p.182-204.
22. Stellzig A, Basdra EK, Sontheimer D, Komposch G. Non-surgical treatment of upper airway obstruction in oculoauriculovertebral dysplasia: a case report. *Eur J Orthod* 1998; 20(2):111-4.
23. Bustillos DMA. *Ortopedia Funcional. Tratamiento de las anomalias craneofaciales com ortopedia funcional de los maxilares através del organo bucal*. 1ª ed. Caracas: Editado pelo autor; 1998.
24. Lopes LD. Sequência de Pierre Robin-Tratamento ortopédico-ortodôntico. In Altmann EBC. *Fissuras labiopalatinas*. 3ª ed. Carapicuíba: Pró-Fono; 1994.
25. Galliano de Bolesina MM, Sorokin de Szczerbacow SA. Atualización en el tratamiento ortopédico del "Síndrome de Pierre Robin". *Claves de Odontología* 2000; 8-12.
26. Hotz M, Gnoinski W. Clefts of the secondary palate associated with the "Pierre Robin Syndrome". *Swed Dent J Suppl* 1982; (15):89-98.
27. Soto ERM. Paladar hendido-tratamiento quirúrgico. Reporte de um caso. *Acta Odontol Venez* 2002; 40(3).
28. Friedman J. Tratamiento de fisuras labio palatinas la actuación del cirujano. Mandibulotomia con reconstrucción metálica en Ortopedia maxilar. Resumen Conferencia 4ta Reunión Anual AMOM; 1999 Nov. 25-28; Manzanillo Col. Disponível em URL: <http://www.amom.com.mx>
29. Ramirez-Yañez GO. Manejo odontológico integral del paciente con labio y paladar fisurado. *Rev Fed Odontol Colomb* 1996; 54(189):80-5.
30. Carlesso B, Jorge D. Unidad de lábio y paladar hendido del Hospital San Juan de Dios de Caracas. *Rev. Soc. Med. Hosp. San Juan de Dios* 1988; 9(9): 77-8.
31. Sorokin de Szczerbacow S, Galliano de Bolesina MM, Rislis de Mischevich S. El niño fisurado labio alveolo palatino (F.L.A.P.) y su tratamiento: enfoque multidisciplinario. *Rev. Fac. Odontol. Cordoba* 1988; 16(1/2): 7-26 .
32. Cartagena R. Importância del tratamiento integral e secuencial de pacientes com lábio y paladar fisurado. *Rev. Fed. Odontol. Colom* 1988; 38(164): 37-47.
33. Perdomo de López L. Efectos del uso temprano de ortopedia funcional de los maxilares sobre modelado del arco alveolar y la hendidura palatina en lactantes. *Rev Venezuela Ortod* 1986; 3(1):15-29.
34. Mendes Rodrigues C, Valeriano Herrera J. Tratamiento de fisuras labio\*maxilo palatinas: experiencia de diez años (1961\*1970) en el hospital centro de salud materno infantil \*Bellavista\* Callao. *Cir. Pediatr.* 1983; 2(3): 18-21.
35. Marques IL, de Souza TV, Carneiro AF, Barbieri MA, Bettiol H, Gutierrez MR. Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J* 2001; 38(2):171-8.
36. Cohen MM. Discussion. Need for velopharyngeal management following palatoplasty: an outcome analysis of syndromic and nonsyndromic patients with Robin sequence. *Plast Reconstr Surg* 1997; (99):1530-4.
37. Wilkie AOM, Morris-Kay GM. Genetics of craniofacial development and malformation. *Nature Reviews Genetics* 2001; 2(6):458-68.
38. Hermann NV, Kreiborg S, Darvann TA, Jensen BL, Dahl E, Bolund S. Early craniofacial morphology and growth in children with nonsyndromic Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40(2):131-43.
39. Vegter F, Hage JJ, Mulder JW. Pierre Robin syndrome: mandibular growth during the first year of life. *Ann Plast Surg* 1999; 42(2):154-7.
40. Hermann NV, Kreiborg S, Darvann TA, Jensen BL, Dahl E, Bolund S. Craniofacial morphology and growth comparisons in children with Robin sequence, isolated cleft palate, and unilateral complete cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40(4):373-96.
41. Daskalogiannakis J, Ross RB, Tompson BD. The mandibular catch-up growth controversy in Pierre Robin sequence. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2001; 120(3):280-5.
42. Baume LJ, Haupt K, Stellmach R. Growth and transformation of the temporomandibular joint in an orthopedically treated case of Pierre Robin's syndrome. *Am J Orthod* 1959; 45(12):901-16.
43. Camargo MCF. Programa preventivo de maloclusões para bebês. In: Feller C; Gonçalves EAN. *Atualização na clínica odontológica*. São Paulo: Artes Médicas; 1998. p.405-42.
44. Gribel MN. Avaliação quantitativa e qualitativa do crescimento craniofacial em crianças até os seis anos de idade. *Rev Dental Press Ortodon Ortop Facial* 1999; 4(4):55-62.
45. Ramirez-Yañez GO. Cartilagem condilar da mandíbula: uma revisão. *Ortop Rev Int Ortop Func* 2004; 1(1):85-94.
46. Lehman JA, Fishman JR, Neiman GS. Treatment of cleft palate associated with Robin sequence: appraisal of risk factors. *Cleft Palate Craniofac J* 1995; 32(1):25-9.
47. Witt PD, Myckatyn T, Marsh JL, Grames LM, Dowton SB. Need for velopharyngeal management following palatoplasty: an outcome analysis of syndromic and nonsyndromic patients with Robin sequence. *Plast Reconstr Surg* 1997; 99(6):1522-9.
48. de Souza 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.
49. 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; 113(4):1113-25.
50. Von Bodman A, Buchenau W, Bacher M, Arand J, Urschitz MS, Poets CF. Die Tübinger Gaumenplatte-Ein innovatives Therapiekonzept bei Pierre-Robin-Sequenz. *Wien Klin Wochenschr* 2003; 115(24):871-3.
51. Marques IL, Peres SP, Bettiol H, Barbieri MA, Andrea M, De Souza L. Growth of children with isolated Robin sequence treated by nasopharyngeal intubation: importance of a hypercaloric diet. *Cleft Palate Craniofac J* 2004; 41(1):53-8.
52. Buchenau W, Sautermeister J, Bacher M, Arand J, Urschitz MS, Poets CF. Die Tübinger Gaumenplatte-Ein innovatives Therapiekonzept bei Pierre-Robin-Sequenz. Einfluss auf die schlafbezogene Atmungsstörung. *Z Geburtsh Neonatol* 2004; 208Suppl 1:S1-S88.
53. Franco D, Gonçalves LF, Franco T. Perfil do tratamento de fissurados no Brasil. *Rev Soc Bras Cir Plast* 2000; 15(3):21-32. Disponível em URL: <http://www.cirurgiapiastica.org.br/revista/indice/vol15n3/diografanco/default.htm>
54. Dutra OS, da Silva FC, Pires SC. Projeto interdisciplinar de intervenção precoce no serviço de neonatologia hospitalar para o desenvolvimento do sistema sensório-motor oral (SSMO). In: Hospital Materno Infantil Presidente Vargas. Projeto apresentado à Secretaria Municipal da Saúde 2002 jan. 28; Porto Alegre. Rio Grande do Sul.
55. Dutra OS, da Silva FC, Pires SC. Perspectivas da Ortopedia Funcional dos Maxilares na Odontologia Neonatal. In: 5º Simpósio Internacional de Ortopedia Funcional dos Maxilares e Ortodontia. Gramado. Rio Grande do Sul: SOBRACOM; ago 2003. p.26-30.

Recebido para publicação em/Received for publication on: 01/12/04  
Enviado para análise em/Submitted to analysis on: 09/03/05  
Aceito para publicação em/Accepted for publication on: 07/04/05