



“Ortoglossopelveplastia” e o algoritmo de sua utilização na sequência de Pierre-Robin

“Orthoglossopelveplasty” and the algorithm for its use in the Pierre Robin sequence

VERA LÚCIA NOCCHI CARDIM ^{1*}
JULLYANA HEINEN PEIXOTO ¹
ALESSANDRA DOS SANTOS SILVA ¹

Instituição: Hospital Beneficência
Portuguesa de São Paulo,
São Paulo, SP, Brasil.

Artigo submetido: 13/6/2018.
Artigo aceito: 21/4/2019.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2019RBCP0138

■ RESUMO

Introdução: Muitos pacientes portadores de sequência de Pierre Robin (micrognatia, glossoptose e obstrução de via aérea) apresentam o músculo genioglosso alterado, encurtado e retrátil, que impede a protração lingual, mantendo a parte anterior da língua verticalizada e seu volume deslocado em direção posterior. Isso pode corroborar para obstrução supraglótica, dificuldade alimentar e inversão das forças de estímulo do crescimento do corpo mandibular. **Métodos:** Estudo retrospectivo de pacientes com Pierre Robin tratados entre 2012 e 2017 pela equipe, com descrição da “ortoglossopelveplastia”, que propõe uma modificação na glossoptose, soltando o genioglosso anômalo da sua inserção, liberando a língua para elevar seu terço anterior e avançar o volume de sua base, sendo auxiliada por ponto de tração da base lingual à sínfise mandibular. Apresentamos um algoritmo de tratamento proposto que prioriza a necessidade desta cirurgia, associada ou não à distração mandibular, de acordo com a gravidade da dificuldade respiratória e/ou alimentar. **Resultados:** São apresentados 12 casos de obstrução da orofaringe atendidos de 2012 a 2017, discutem-se suas prioridades, a ortoglossopelveplastia e se aplica o algoritmo proposto. **Conclusão:** A reorganização anatômica da musculatura em uma posição anteriorizada correta proporciona protração e funcionalidade à língua, com desobstrução da via aérea na orofaringe, melhora da função alimentar e do desenvolvimento mandibular, com baixa morbidade cirúrgica e poucas complicações.

Descritores: Glossoptose; Síndrome de Pierre Robin; Micrognatismo; Obstrução das vias respiratórias; Soalho bucal; Osteogênese por distração.

¹ Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo, Núcleo de Cirurgia Plástica Avançada, São Paulo, SP, Brasil.

■ ABSTRACT

Introduction: Several patients with the Pierre Robin sequence (micrognathia, glossoptosis, and airway obstruction) have an altered, shortened, and retractable genioglossus muscle that prevents protraction of the tongue and keeps the anterior part of the tongue vertical and its volume posteriorly displaced. This can contribute to supraglottic obstruction, feeding difficulty, and inversion of the growth stimulation forces of the mandibular body. **Methods:** A retrospective study of patients with the Pierre Robin sequence treated between 2012 and 2017 with “orthoglossopelveplasty,” which includes modification of glossopexy, releasing the anomalous genioglossus of its insertion and releasing the tongue to raise its anterior third and advance the volume of its base using a traction suture of the tongue base to the mandible symphysis. We present a treatment algorithm that prioritizes the need for surgery associated, or not, with mandibular distraction in accordance with respiratory and/or feeding difficulty severity. **Results:** Twelve cases of oropharyngeal obstruction treated from 2012 to 2017 are presented, their priorities and orthoglossopelveplasty are discussed, and the proposed algorithm is applied. **Conclusion:** Anatomical reorganization of the musculature in a correct anterior position provides protraction and functionality to the tongue, clears the airway in the oropharynx, and improves the feeding function and mandibular development, with low surgical morbidity rates and few complications.

Keywords: Glossoptosis; Pierre Robin sequence; Micrognathia; Airway obstruction; Floor of the mouth; Distraction osteogenesis

INTRODUÇÃO

A tríade da sequência de Pierre Robin com micrognatia, glossoptose e esforço respiratório¹, embora clinicamente muito conhecida, ainda suscita dúvidas quanto à sua abordagem devido à ampla variedade de apresentação da deformidade e resposta ao tratamento.

Crianças com Pierre Robin apresentam dois problemas principais – obstrução de via aérea superior e dificuldade alimentar².

A obstrução de via aérea secundária à hipoplasia mandibular e à glossoptose é a maior característica dos recém-nascidos com Pierre Robin e os tratamentos propostos visam evitar a traqueostomia e garantir a adequada alimentação. A corrente atual propõe como conduta de primeira linha o tratamento não cirúrgico de suporte, com manobras posturais como de posicionamento em prona ou lateral e acompanhamento fonoaudiológico ou o uso de um tubo nasofaríngeo. A falha destes procedimentos em evitar a hipoxemia e a hipercapnia leva a procedimentos cirúrgicos que incluem a adesão da língua ao lábio (glossopexia),

a distração mandibular e a liberação subperiosteal do soalho oral, associada ou não à adesão labial^{3,4}.

O papel da hipoplasia mandibular na gênese de todo o processo ainda é extremamente controverso, como observado num consenso clínico mundial publicado em 2016. Também não foi evidenciada relação direta da gravidade da glossoptose de grau 1 na nasofaringoscopia com a gravidade dos sintomas de obstrução de VA e má alimentação, postulando-se que não apenas a retroposição lingual, mas também a atividade intrínseca de genioglossos coordenando o movimento da língua, sejam importantes⁵.

Os autores, intrigados com a discrepância entre grau de obstrução respiratória/dificuldade alimentar e grau de retrognatismo da mandíbula, voltaram sua atenção para uma alteração eventualmente encontrada no posicionamento do músculo genioglossos, observando seu encurtamento e firme aderência à sínfise mandibular, impedindo a protração lingual e podendo ser a causa de rotação lingual posterior e obstrução supraglótica⁶ (como mostrado na Figura 1, a posição lingual alterada, com consequente glossoptose).



Figura 1. Visão da verticalização e posteriorização lingual com glossoptose e obstrução supraglótica.

Tendo por base o histórico das várias técnicas usadas previamente e as alterações anatômicas encontradas na musculatura lingual, propõe-se a correção dessa alteração da musculatura. Descreve-se a técnica de correção dessa anquiloglossia com a proposta de modificação da glossopexia para uma “ortoglossopelveplastia” e analisa-se a evolução dos casos operados.

OBJETIVOS

Descrição da técnica de “ortoglossopelveplastia”, uma proposta de modificação da glossopexia para correção da anquiloglossia dos pacientes com sequência de Pierre Robin, e análise da evolução dos casos operados de acordo com o algoritmo de tratamento proposto.

MÉTODOS

Seguimos os princípios da Declaração de Helsinque para a realização desse estudo.

Foram analisados pacientes com glossoptose tratados pela equipe de Cirurgia Plástica e Craniofacial do Núcleo de Plástica Avançada Hospital Beneficência Portuguesa, em São Paulo, SP, com a técnica proposta de ortoglossopelveplastia e respectivas evoluções de maio de 2012 a agosto de 2017.

Os 12 pacientes abordados apresentavam a sequência de Pierre Robin ao nascimento, sendo inicialmente tentado o tratamento conservador com manobras posturais de decúbito lateral/ventral, uso

de cânula nasofaríngea e fonoaudiologia. Conforme avaliações subsequentes quanto à dificuldade de protrusão lingual, de alimentação e grau de obstrução de via aérea superior por glossoptose, eles foram classificados por critérios que possibilitaram um algoritmo de abordagens proposto.

- Grau 1: respiração e ingestão alimentar eficientes em decúbito lateral/ventral => observação, manutenção do tratamento conservador e suporte fonoaudiológico
- Grau 2: respiração eficiente em decúbito lateral/ventral – ingestão alimentar ineficiente (necessidade de sonda) => tratamento com ortoglossopelveplastia.
- Grau 3: respiração ineficiente em decúbito lateral/ventral, ingestão alimentar eficiente => tratamento com distração osteogênica de mandíbula.
- Grau 4: respiração e ingestão alimentar ineficientes em decúbito lateral/ventral => tratamento com distração osteogênica e ortoglossopelveplastia.

A indicação cirúrgica para reorganização muscular e funcional da língua por meio de ortoglossopelveplastia foi dada pelos exames físico e fonoaudiológico demonstrando alteração na canulação lingual das crianças acometidas, com posteriorização e elevação da língua em um movimento antagônico durante a sucção e deglutição, corroborados no intraoperatório com a dificuldade de exteriorização lingual sob tração. A associação da ortoglossopelveplastia com a distração mandibular foi feita nos pacientes que mantinham respiração ineficiente com as manobras posturais e fonoaudiológicas, conforme algoritmo proposto.

Os resultados foram analisados em relação à evolução dos pacientes tratados, quanto aos dados de morbidade e mortalidade, e necessidade de traqueostomia e/ou gastrostomia.

Descrição da técnica

A técnica de “ortoglossopelveplastia” proposta para adequado reposicionamento lingual abordando conjuntamente o soalho da boca é assim esquematizada (Figuras 2 e 3) e realizada:

1. Início com passagem de fio de Nylon 3.0 de reparo em terço distal da língua permitindo sua tração (Figura 4).
2. Realização de uma incisão mediana vertical na mucosa lingual ventral; a mesma pode ser em Z como uma zetaplastia nos casos de frênulo lingual curto (Figura 4).
3. Acesso aos músculos medianos do soalho da língua, principalmente o genioglossos

encurtado, destacando-o de sua inserção na sínfise mandibular e liberando suas fibras retraídas com tesoura de Metzenbaum; dissecação romba da linha sagital intermuscular até a base lingual (Figura 5).

4. Teste da liberação da língua, tracionando-a com o fio de Nylon reparado anteriormente, constatando sua correta protração; na ausência de protração efetiva, o músculo deve ser mais liberado.
5. Reposicionamento anterior da base lingual com ponto transfixante de fio absorvível de Poliglactina 2.0 com agulha de 3,0cm para ancoragem na sínfise mandibular por cerclagem.
 - o ponto se inicia centralmente no sulco gengivolabial, passa pela face anterior da sínfise mandibular até sair na pele do submento e retorna pelo mesmo orifício acompanhando a face lingual mandibular até a mucosa vestibular da base da língua, preparando a cerclagem da sínfise mandibular (Figura 6).
 - a agulha segue em direção posterior pela base lingual até abaixo do V lingual (Figuras 7 e 8) e retorna pelo mesmo nível da base lingual até o vestíbulo e então sobre a mandíbula até o sulco gengivolabial, onde é dado o nó final (Figuras 9 e 10).

Ao final da ortoglossopelveplastia, podemos observar a melhor protração e posicionamento lingual (Figuras 11).

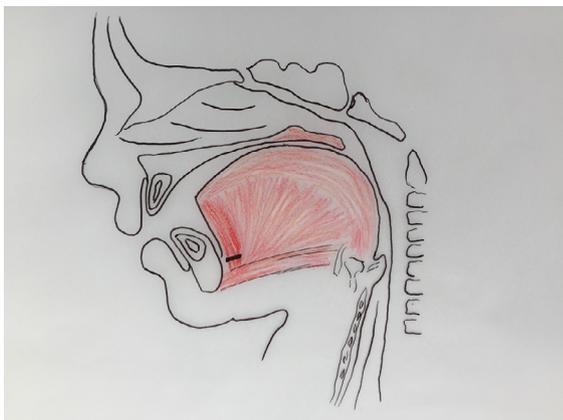


Figura 2. Esquema da técnica cirúrgica de ortoglossopelveplastia. Liberação do músculo genioglosso da sínfise mandibular.

RESULTADOS

No total, após tentativa de tratamento conservador nos primeiros dias de vida, foram operados 12 casos de ortoglossopelveplastia, 4 exclusivamente com essa técnica e 8 associados à distração osteogênica de mandíbula.

Resultados avaliados (Quadro 1).

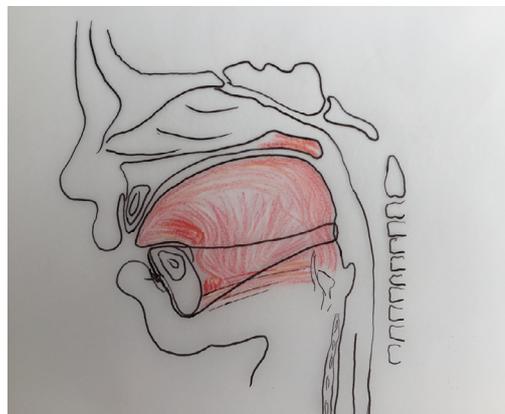


Figura 3. Esquema da técnica cirúrgica de ortoglossopelveplastia. Ponto de tração da base lingual à sínfise mandibular.

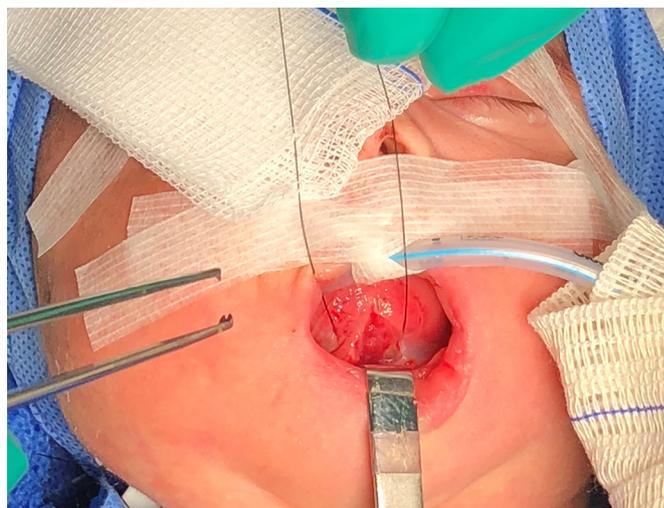


Figura 4. Início com passagem de fio de Nylon 3.0 de reparo em terço distal da língua permitindo sua tração. Realização de uma incisão mediana vertical na mucosa lingual ventral, que pode ser em Z como uma zetaplastia nos casos de frênulo lingual curto.

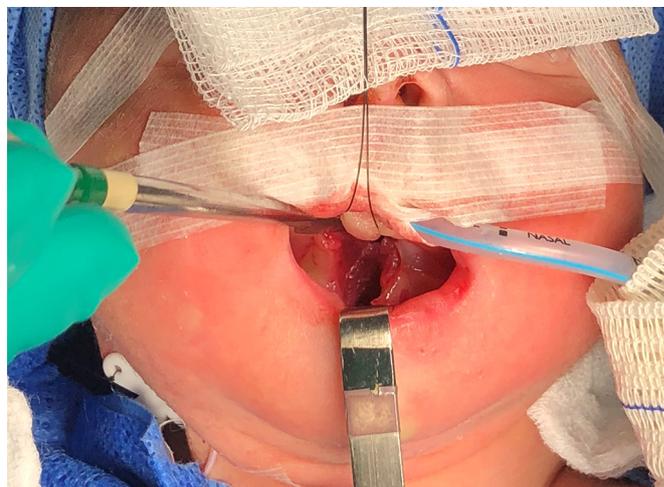


Figura 5. Acesso aos músculos medianos do soalho da língua, principalmente o genioglosso encurtado, destacando-o de sua inserção na sínfise mandibular e liberando suas fibras retraídas com tesoura de Metzenbaum e descolador Joseph.

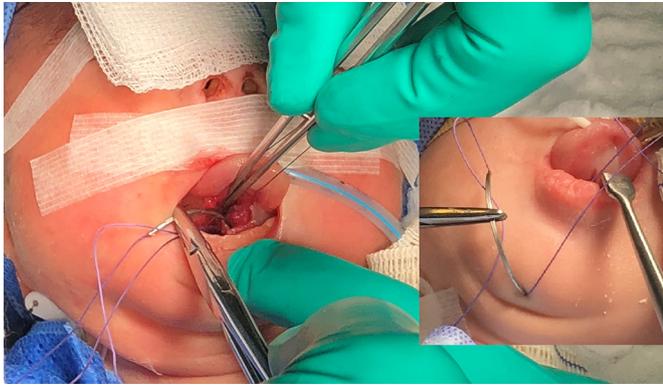


Figura 6. O ponto de reposicionamento anterior da base lingual com fio absorvível de Poliglactina 2.0 começa na ancoragem na sínfise mandibular procedendo por se iniciar centralmente no sulco gengivolabial, passando pela face anterior da sínfise mandibular até sair na pele do submento e retorna pelo mesmo orifício acompanhando a face lingual mandibular até a mucosa vestibular da base da língua, preparando a cerclagem da sínfise mandibular.

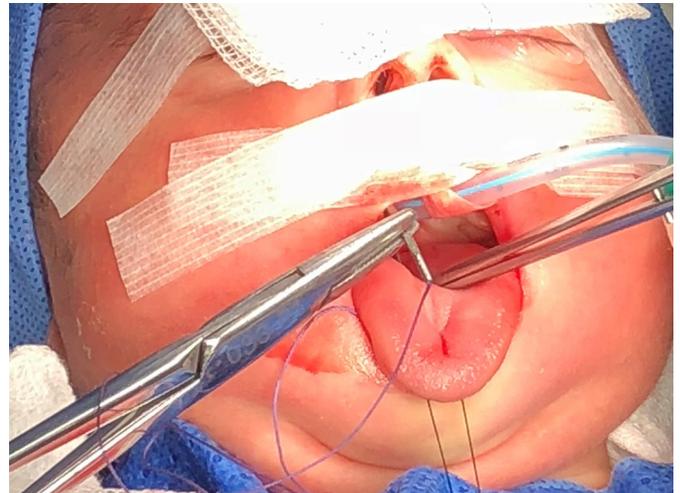


Figura 9. Ponto de Poliglactina 2.0 para reposicionamento anterior da base lingual retornando pela base lingual para o vestibulo.

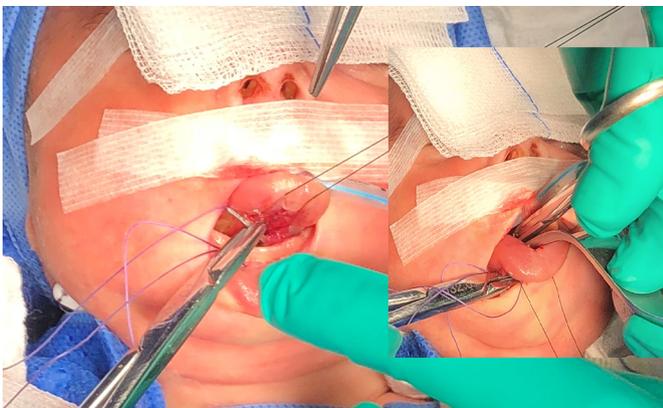


Figura 7. Após o ponto passar pela sínfise mandibular até o submento e retornar pelo mesmo orifício posteriormente à mandíbula até a mucosa vestibular da base da língua, envolvendo assim a sínfise mandibular, a agulha segue em direção posterior pela base lingual até abaixo do V lingual.

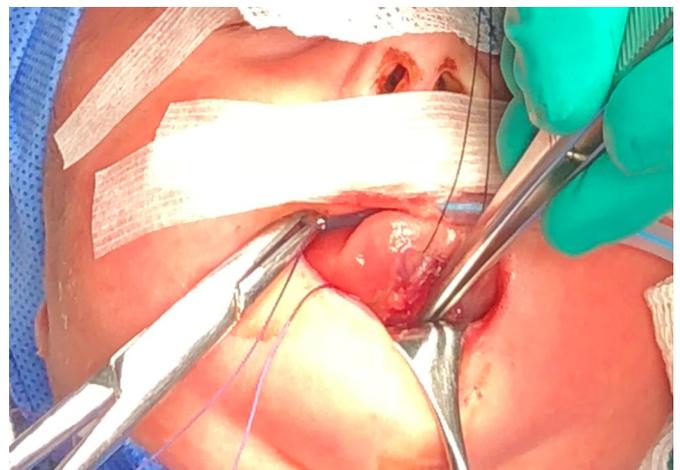


Figura 10. Ponto de Poliglactina 2.0 para reposicionamento anterior da base lingual. Resgate anterior da agulha após retornar pela base lingual até o vestibulo. Então o fio passa sobre a mandíbula até o sulco gengivolabial, onde é dado o nó final.

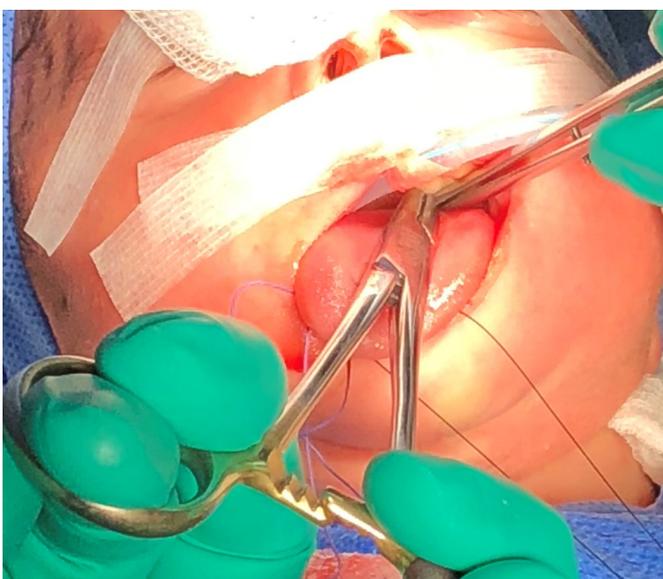


Figura 8. Ponto de Poliglactina 2.0 para reposicionamento anterior da base lingual prosseguindo pela base lingual até posterior ao V lingual.

Quanto pacientes já chegaram ao serviço e equipe com traqueostomia e gastrostomia realizados por outras equipes; assim necessitaram de ortoglossopeloplastia e distração osteogênica de mandíbula, evoluindo da seguinte maneira (Quadro 2).

Morbidade - 1 caso de infecção de ferida operatória em local de passagem de ponto no submento tratada com antibiótico de cefalosporina de primeira geração.

Taxa de mortalidade no intraoperatório ou pós-operatório imediato e recente demonstrando falha do procedimento: nenhum caso.

As imagens evidenciam resultados da ortoglossopeloplastia na melhora da obstrução supra glótica (Figura. 12) e na evolução de paciente com Pierre Robin e dificuldade alimentar tratado apenas com ortoglossopeloplastia, evidenciando posterior crescimento mandibular pela correção das suas forças de crescimento (Figura 13).

DISCUSSÃO

A glossoptose, como a associada à retrognatia, pode ocasionar dificuldade de alimentação e obstrução de via aérea superior tipos 1 e 2 (mais frequente e graves no período pós-natal imediato e neonatal), podendo ter tratamento inicialmente postural e por intubação nasofaríngea⁷. As intervenções cirúrgicas em micrognatia são consideradas quando falha um adequado manejo clínico⁸. A maioria dos autores realiza glossoptose como tratamento inicial nos pacientes com diagnóstico de Pierre Robin que não melhoraram com manejo clínico; se há dessaturações contínuas com dificuldade respiratória em posição prona após a glossoptose, costumam realizar distração osteogênica da mandíbula; se a dificuldade permanecer, optam pela traqueostomia^{9,10}.

A glossoptose inicial descrita por Douglas (sutura de tensão passada do dorso da língua através do lábio inferior ao queixo, onde é amarrada sobre um botão de silicone) apresentava numerosas complicações - lacerações de língua, infecções de ferida, deiscências, lesão aos ductos de Wharton, anquiloglossia cicatricial e cicatrizes deformantes do lábio, queixo e assoalho da boca.

Atualmente, o procedimento modificado com adesão lábio-língua⁶ (genioglosso destacado da mandíbula e a ela amarrado por duas suturas absorvíveis passando por duas perfurações mandibulares, associado à sutura do músculo e mucosa da borda anterior lingual e lábio) é mais comumente utilizado, devido ao menor déficit estético ou funcional, mas com má posição dos dentes decíduos mandibulares, alta taxa de deiscência, problemas alimentares, má higiene dentária, muitas vezes resultando em liberação precoce da glossoptose aos 6-9 meses, antes da palatoplastia e ocasionando necessidade de cirurgias extras^{6,11}.

Uma nova abordagem iniciou-se após percepção da constrição da inserção muscular da língua na mandíbula por distopia da inserção do genioglosso. Essa constrição seria responsável pela elevação da ponta da língua, glossoptose e obstrução respiratória vistos na sequência de Pierre Robin, além de poder ser fator causal da micrognatia. A liberação do genioglosso da mandíbula, em teoria, poderia permitir à ponta da língua mover-se para frente em uma posição normal.

Desde então, estudos têm indicado que liberação subperiosteal do assoalho da boca poderia ser uma maneira efetiva de desobstrução da via aérea em pacientes com Pierre Robin¹¹, visto liberar a musculatura do assoalho da boca sob tensão aumentada puxando a língua para cima e para trás^{12,13}. Essa técnica consiste

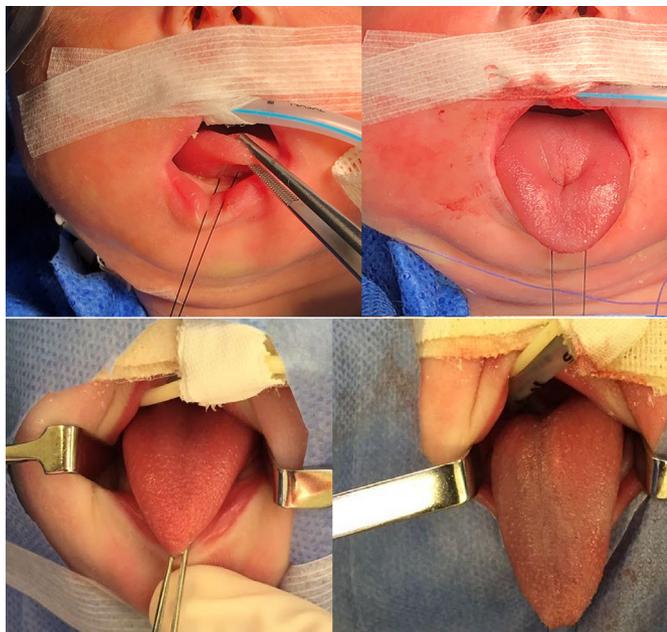


Figura 11. Dois exemplos, superiores e inferiores, de melhoria na protração lingual após a ortoglossopelveplastia. Protração lingual antes (pré-operatórios à esquerda) e após (pós-operatórios imediatos respectivos à direita) a ortoglossopelveplastia.



Figura 12. Broncoscopia antes e após ortoglossopelveplastia: melhora da via aérea em orofaringe e da glossoptose.



Figura 13. Evolução de paciente com Pierre Robin tratado apenas com ortoglossopelveplastia por dificuldade alimentar, mas com boa respiração em posição prona (grau 2), sem necessidade de distração osteogênica da mandíbula.

Quadro 1. Evolução pós operatória de pacientes submetidos a ortoglossopelvioplastia com ou sem distração osteogênica de mandíbula quanto à necessidade ou não de traqueostomia e/ou gastrostomia após intervenção cirúrgica.

3 casos	2 casos	Grau 4 obstrução respiratória moderada e dificuldade alimentar	Distração osteogênica de mandíbula e Ortoglossopelvioplastia	Evoluíram sem necessidade de traqueostomia e gastrostomia
Evolução com Ausência de necessidade de traqueostomia ou gastrostomia	1 caso	Grau 2 sem dificuldade respiratória com dificuldade de ingestão alimentar	Ortoglossopelvioplastia	Evoluiu sem necessitar de gastrostomia;
2 casos	1 caso	Grau 3 dificuldade respiratória sem dificuldade alimentar	Distração osteogênica de mandíbula	Manteve traqueostomia por dificuldade respiratória por laringomalácia
Evolução com Necessidade de traqueostomia pós- operatória	1 caso	Grau 4 obstrução respiratória e dificuldade alimentar	Distração osteogênica de mandíbula e Ortoglossopelvioplastia	Manteve traqueostomia por dificuldade respiratória persistente devido estenose de traquéia
1 caso	1 caso	Grau 4 dificuldade respiratória e de ingesta alimentar	Distração osteogênica de mandíbula e Ortoglossopelvioplastia	Síndrome de Edwards e intensa hipotonia difusa; foi possível a retirada da traqueostomia mas não da gastrostomia;
Evolução com Necessidade de gastrostomia pós- operatória	2 casos	Grau 3 Dificuldade de ingesta alimentar e obstrução respiratória	Distração osteogênica de mandíbula e ortoglossopelvioplastia, mas evoluiu com gastrostomia e traqueostomia por laringomalácia	Evoluiu com a retirada da traqueostomia e gastrostomia com ortoglossopelvioplastia e a evolução da distração de mandíbula e correção cirúrgica da laringomalácia;
Evolução com Necessidade de traqueostomia e gastrostomia pos- operatória	1 caso	Grau 4 obstrução respiratória e dificuldade alimentar	Distração osteogênica de mandíbula e ortoglossopelvioplastia	Necessitou de traqueostomia por laringomalácia

Quadro 2. Evolução pós operatória de pacientes gastro- e traqueostomizados submetidos a ortoglossopelvioplastia e distração osteogênica de mandíbula quanto à necessidade ou não de permanecerem com gastrostomia e/ou traqueostomia após intervenção cirúrgica.

4 pacientes com traqueostomia e gastrostomia prévias	Distração osteogênica de mandíbula e ortoglossopelvioplastia	1 caso	Retirou traqueostomia	Retirou gastrostomia
		1 caso	programação da retirada da traqueostomia	gastrostomia não pôde ser retirada por calásia de esôfago grave;
		1 caso	não foi possível a retirada da traqueostomia devido traqueomalácia	retirou a gastrostomia
		1 caso	faleceu durante cirurgia cardíaca	faleceu durante cirurgia cardíaca

em incisão submentoniana; incisão e descolamento do periósteo lingual da mandíbula; liberação da origem do genioglosso, genio-hioide e milo-hioide, e do resto da musculatura do assoalho da boca da borda da mandíbula até o ângulo da mandíbula, permitindo o posicionamento mais anterior da língua; no pós-operatório, os pacientes são mantidos intubados por 1 semana, para ganhar peso e altura, regredir o edema do assoalho da boca e o tubo endotraqueal apoiar a língua para frente¹².

Essa intervenção seria efetiva em micrognatia moderada; casos mais graves poderiam necessitar de

distração osteogênica¹⁴. Seria vantajosa sobre a glossopexia clássica por tratar a possível etiologia da micrognatia e não resultar em tantas deiscências e reoperações e lesões às estruturas como os ductos de Wharton.

Outros autores têm enfatizado a importância da origem anormal do músculo genioglosso^{6,15}. Argamaso⁶ postulou que em quase todos seus casos encontrava resistência à protração da língua por músculo genioglosso anormalmente encurtado firmemente preso à sínfise da mandíbula, recomendando uma separação subperiostal desse músculo como parte do procedimento de glossopexia. É possível inclusive

que pela liberação do genioglosso da mandíbula nós “desbloqueamos a restrição de crescimento na mandíbula” e tenhamos desenvolvimento mandibular normal, já que estudos recentes têm demonstrado que na maioria das vezes os pacientes com sequência de Pierre Robin não alcançam nível cefalométrico normal mesmo após crescimento acelerado compensatório¹⁶.

Assim, baseados no conceito do encurtamento do genioglosso, apresentamos uma modificação da técnica de glossopexia e liberação desse músculo. Com a ortoglossopelveplastia, liberamos o frênulo lingual curto (quando necessário) e depois o músculo genioglosso encurtado de sua inserção tensa e anômala na sínfise mandibular, para que assim ele possa ter uma inserção de anatomia mais normal. Após, realizamos uma glossopexia tracionando a língua anteriormente desde sua base posterior até o submento.

Logo, nossa técnica proposta de ortoglossopelveplastia também é direcionada ao processo patológico: a contratura anormal da musculatura do soalho da língua. Com ela, buscamos menor extensão cirúrgica e de possíveis complicações, ausência de prejuízos à higiene dentária e conseqüente necessidade da retirada precoce da sutura de pexia.

Com a ortoglossopelveplastia, eliminamos a resistência à protração da língua gerada pelo músculo genioglosso tenso, curto e preso, um possível responsável pela micrognatia, pela tensão da língua para cima e para trás e pela glossoptose. Também permitimos a reorganização anatômica da musculatura em uma posição anteriorizada, ocupando a área onde antes se aprisionava a parte anterior da língua e gerava os seus movimentos paradoxais durante a sucção.

A adesão lábio-língua é ainda o procedimento cirúrgico de escolha em pacientes com sequência de Pierre Robin para muitos cirurgiões nos Estados Unidos, de acordo com estudo de 2014¹⁷, sendo também usada em muitos outros países. Identificar a presença de persistente e significativa obstrução de via aérea é importante para aqueles que continuam a usar esse procedimento. Primeiro porque o tratamento tem o potencial de prevenir conseqüências a longo prazo de obstruções de via aérea. Segundo porque fatores de risco de obstrução de via aérea persistente pós-glossopexia poderiam ser identificados para estabelecer melhores critérios para o tipo de intervenção cirúrgica³.

Vale ressaltar que a glossopexia clássica reforça o efeito do genioglosso já encurtado, provocando uma mobilização ainda maior do volume lingual contra a orofaringe.

Essa percepção dos diferentes níveis de gravidade dos sintomas de obstrução respiratória e dificuldade alimentar e conseqüentemente diferentes evoluções e necessidade de tratamento dos nossos pacientes com sequência de Pierre Robin levou-nos a ampliar a

classificação de Caouette-Laberge¹⁸ da gravidade dos sintomas e propor a classificação utilizada.

Baseados nos resultados de nossos pacientes, observamos que a realização da ortoglossopelveplastia é efetiva, funcional e anatômica, com menor extensão cirúrgica e complicações. Analisando as evoluções, observamos que a ortoglossopelveplastia foi utilizada com sucesso em casos nas quais a dificuldade alimentar era predominante; observamos inclusive a possibilidade de crescimento mandibular após essa intervenção. Ela também se apresentou como adjuvante na melhora de pacientes com dificuldade respiratória, juntamente com a distração osteogênica da mandíbula na micrognatia.

Com isso, foi possível o melhor tratamento de casos de dificuldade respiratória moderada em decúbito prona e dificuldade alimentar, possibilitando a prevenção da traqueostomia e gastrostomia. Casos mais graves de dificuldade respiratória e alimentar necessitaram traqueostomia e investigação subsequente apontando patologias adicionais em vias aéreas inferiores, mais frequentes em casos de Pierre Robin síndrômicos.

Mesmo em casos graves, a ortoglossopelveplastia associada à distração osteogênica da mandíbula permitiu a retirada da traqueostomia e da gastrostomia em vários casos, levando à melhor qualidade de vida e redução de gastos médico-hospitalares. Casos em que não foi possível essa retirada apresentavam outras causas mais graves de dificuldade respiratória e alimentar como traqueomalácia, calásia de esôfago, síndromes graves com hipotonia corporal, geralmente associados a casos de Pierre Robin síndrômicos.

CONCLUSÃO

A ortoglossopelveplastia permitiu o desbloqueio da obstrução da via aérea gerada pelo mau posicionamento lingual, melhora da função alimentar e do desenvolvimento mandibular, com baixa morbidade cirúrgica e poucas complicações.

COLABORAÇÕES

VLNC

Análise e/ou interpretação dos dados, aprovação final do manuscrito, conceitualização, concepção e desenho do estudo, gerenciamento do projeto, metodologia, redação - revisão e edição, supervisão.

JHP

Análise e/ou interpretação dos dados, análise estatística, coleta de dados, investigação, metodologia, realização das operações e/ou experimentos, redação - preparação do original, visualização.

ASS

Análise e/ou interpretação dos dados, análise estatística, coleta de dados, conceitualização, concepção e desenho do estudo, redação - revisão e edição, supervisão, validação.

REFERÊNCIAS

1. Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am J Dis Child.* 1934;48:541-7. DOI: <https://doi.org/10.1001/archpedi.1934.01960160063005>
2. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics.* 2011;127(5):936-48. PMID: 21464188 DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2010-2615>
3. Almajed A, Viezel-Mathieu A, Gilardino MS, Flores RL, Tholpady SS, Côté A. Outcome Following Surgical Interventions for Micrognathia in Infants With Pierre Robin Sequence: A Systematic Review of the Literature. *Cleft Palate Craniofac J.* 2017;54(1):32-42. PMID: 27414091 DOI: <https://doi.org/10.1597/15-282>
4. Denny A, Amm C. New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. *J Pediatr.* 2005;147(1):97-101. PMID: 16027704 DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2005.02.018>
5. 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. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0165-5876\(86\)80008-8](https://doi.org/10.1016/S0165-5876(86)80008-8)
6. Argamaso RV. Glossopepy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29(3):232-8. PMID: 1591256 DOI: https://doi.org/10.1597/1545-1569_1992_029_0232_gfuaoi_2.3.co_2
7. Marques IL, de Sousa 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. PMID: 11294545 DOI: https://doi.org/10.1597/1545-1569_2001_038_0171_cewiwr_2.0.co_2
8. Caouette-Laberge L, Plamondon C, Larocque Y. Subperiosteal release of the floor of the mouth in Pierre Robin sequence: experience with 12 cases. *Cleft Palate Craniofac J.* 1996;33(6):468-72. PMID: 8939370 DOI: https://doi.org/10.1597/1545-1569_1996_033_0468_srotfo_2.3.co_2
9. Schaefer RB, Stadler JA 3rd, 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. PMID: 15083010
10. Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, et al. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(1):13-8.
11. Butow KW, Hoogendijk CF, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. *J Pediatr Surg.* 2009;44(11):2112-8. PMID: 19944218
12. Delorme RP, Larocque Y, Caouette-Laberge L. Innovative surgical approach for the Pierre Robin anomaly: subperiosteal release of the floor of the mouth musculature. *Plast Reconstr Surg.* 1989;83(6):960-4.
13. Siddique S, Hauptert M, Rozelle A. Subperiosteal release of the floor of the mouth musculature in two cases of Pierre Robin sequence. *Ear Nose Throat J.* 2000;79(10):816-9. PMID: 11055103
14. Breugem CC, Olesen PR, Fitzpatrick DG, Courtemanche DJ. Subperiosteal release of the floor of the mouth in airway management in Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg.* 2008;19(3):609-15.
15. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29(3):205-9. DOI: <https://doi.org/10.1080/0952398920290315>
16. Eriksen J, Hermann NV, Darvann TA, Kreiborg S. Early postnatal development of the mandible in children with isolated cleft palate and children with nonsyndromic Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43(2):160-7. PMID: 16526921
17. Scott AR, Mader NS. Regional variations in the presentation and surgical management of Pierre Robin sequence. *Laryngoscope.* 2014;124(12):2818-25.
18. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg.* 1994;93(5):934-42.

*Autor correspondente:

Vera Lúcia Nocchi Cardim

Rua Augusta, 2705, 4º andar - sala 42, Cerqueira César, SP, Brasil
CEP 01413-100

E-mail: vera@npa.med.br