

**CEFAC**  
**CENTRO DE ESPECIALIZAÇÃO EM FONOAUDIOLOGIA CLÍNICA**  
**MOTRICIDADE ORAL**

**SEQÜÊNCIA DE ROBIN ISOLADA:**  
**Diagnóstico e Condutas**

**VERA REGINA PUERARI**

**PORTO ALEGRE**  
**2001**

**CEFAC**  
**CENTRO DE ESPECIALIZAÇÃO EM FONOAUDIOLOGIA CLÍNICA**  
**MOTRICIDADE ORAL**

**SEQÜÊNCIA DE ROBIN ISOLADA**  
**Diagnóstico e Condutas**

**Monografia de conclusão do curso de**  
**especialização em Motricidade Geral**  
**Orientadora: Mirian Goldenberg**

**VERA REGINA PUERARI**

**PORTO ALEGRE**  
**2001**

## SUMÁRIO

1.	INTRODUÇÃO .....	01
2.	EMBRIOLOGIA .....	04
	2.1.Desenvolvimentoda face.....	06
	2.2.Desenvolvimentodo palato.....	08
	2.3.Desenvolvimentoda língua.....	10
3.	FISSURAS LABIOPALATINAS.....	12
	3.1 Nomenclatura das fissuras .....	12
4.	SEQÜÊNCIA DE ROBIN .....	17
	4.1. Definição.....	17
	4.2. Histórico .....	20
	4.3. Etiopatogenia.....	22
5.	CONDUTAS .....	26
	5.1. Conduta Postural .....	26
	5.2. Conduta Alimentar .....	28
	5.3. Conduta Cirúrgica .....	33
	5.4. Conduta Fonoaudiológica .....	39
6.	Considerações Finais .....	47
7.	BIBLIOGRAFIA .....	49

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço à sempre colega Letícia e aos amigos Duda e Martin, pelo carinho dedicado.

À minha família, pelo apoio constante e em especial à minha irmã Lúcia, que tanto me acolhe com sua bondade.

## SUMMARY

The primary purpose of this study, has the aim to make a bibliographic survey of Robin Sequence, seekin to contribute on its differential diagnostic.

The Robin Sequence is a congenital malformation, relatively rare characterized by glossoptosis, micrognathia and cleft palate, having a discordance how about its etiology.

The scarce publication and literature in our country about this malformation (that can be isolated or being associated to other syndromes or anomalies), maybe justify the incorrect diagnosis used several times on these cases.

The severe symptoms of asphyxia by glossoptosis presented in some newborn children, reflects the importance of a secure end immediate diagnostic.

The anathomic anomaly from the tongue, jaw and palate, turns incapacitate the proper feeding, demonstrating so, the necessity of a premature speach therapy in these patients.

The general approching about Robin Sequence made on this study, is to provide to the health professionals, mainly to the speach pathologists, subsidies on children's treatment that carries these malformation.

## RESUMO

Este estudo tem como objetivo fazer um levantamento bibliográfico da seqüência de ROBIN, visando contribuir para o seu diagnóstico diferencial, apontando condutas a serem adotadas com pacientes portadores desta malformação.

A seqüência de ROBIN é uma malformação congênita relativamente rara, caracterizada por glossoptose e micrognatia acompanhadas na maioria das vezes por fissura palatina. Em alguns casos, a glossoptose provoca sintomas severos de obstrução respiratória exigindo um diagnóstico seguro e imediato desta patologia. As alterações da língua, mandíbula e palato impossibilitam a alimentação adequada justificando assim a necessidade de tratamento fonoaudiológico precoce nestes pacientes.

A escassa publicação de trabalhos em nosso país sobre esta malformação, que pode ser isolada ou estar associada a outras síndromes ou anomalias, talvez justifique seu diagnóstico muitas vezes incorreto.

A abordagem geral sobre a seqüência de ROBIN feita neste estudo busca fornecer aos profissionais de saúde, principalmente aos fonoaudiólogos, subsídios para o diagnóstico e o tratamento de crianças portadoras desta malformação.

“... é fundamental que os aspectos da fala, da linguagem e da audição sejam considerados atributos da saúde e que suas manifestações patológicas... independentemente do fato de não se caracterizarem por sinais e sintomas mensuráveis laboratorialmente, por não chegarem à cura pela ingestão de drogas, por não provocarem dor física nem levarem os indivíduos à morte, geram sofrimento, insucesso social e limitam a capacidade de, pelo poder da palavra, criar e transformar o mundo, criando um grande impacto na experiência pessoal e comprometendo a qualidade de vida.”

Fga.Claudia Regina Furquim Andrade

## 1. INTRODUÇÃO

A seqüência de ROBIN é uma malformação congênita, caracterizada por micrognatia e glossoptose acompanhadas, na maioria dos casos, por fissura palatina. A embriogênese do complexo facial e os desvios no desenvolvimento embrionário que podem causar fissuras palatinas são descritos neste estudo bibliográfico buscando um melhor entendimento da etiologia desta malformação.

O presente estudo visa auxiliar no diagnóstico da seqüência de ROBIN que na maioria das vezes fica restrito à mera constatação da fissura palatina desconsiderando a presença da glossoptose, responsável por crises de asfixia e que em muitos casos levam ao óbito.

A seqüência de ROBIN pode estar presente em outras síndromes ou anomalias, sendo as mais comuns a de STICKLER e a de TREACHER-COLLINS, onde são observadas alterações nos olhos e nas orelhas. A sobreposição destas características tem levado, muitas vezes, à diagnósticos incorretos. Quando manifestada de forma isolada, esta seqüência raramente deixa de apresentar fissura de palato e seu prognóstico é bom, embora a obstrução respiratória e as dificuldades alimentares persistam nos primeiros meses de vida. Nos casos mais graves, em que as crises de asfixia colocam em risco a vida do bebê, faz-se necessária a glossopexia para desobstruir a orofaringe. Em algumas instituições, a ortopedia maxilar precoce é utilizada em substituição à intervenção cirúrgica, valendo-se de placas ortopédicas para promover a separação da cavidade oral e nasal e a anteriorização da língua. Este



procedimento ocasiona a desobstrução das vias aéreas respiratórias e facilita a alimentação.

Condutas posturais e alimentares por si só beneficiam os recém-nascidos que não apresentam glossoptose acentuada, porém as dificuldades alimentares podem ser observadas tanto em crianças que receberam tratamento cirúrgico quanto naquelas que não necessitaram da glossopexia. Estudos como os de Martinelli e Martinelli (1991) demonstram que a melhora na alimentação (e conseqüente ganho ponderal do bebê), se dá ao redor do sexto mês de vida, quando ocorre um crescimento mandibular, associado à maturação de suas funções orais.

O satisfatório restabelecimento do bebê portador de seqüência de ROBIN isolada está condicionado a um diagnóstico seguro, ao respeito à cronologia cirúrgica e ao tratamento precoce para a correção das anomalias ósseas e funcionais.

Como existem várias técnicas de fechamento do palato, a cronologia cirúrgica e o tratamento adotado variam de instituição para instituição. Porém, cada vez mais a atenção dos profissionais desta área vem concentrando-se nos distúrbios que as alterações funcionais provocam nos portadores desta seqüência. Em razão disso, observou-se que a reparação precoce da musculatura velar promove o bom funcionamento das tubas auditivas prevenindo otites médias e perdas auditivas e propicia o fechamento competente do anel velofaríngeo, favorecendo a aquisição da fala normal.

Em virtude dos inúmeros problemas que advém destas malformações, o tratamento de portadores de seqüência de ROBIN isolada deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar. A ausência de integridade das estruturas oro-faciais ocasiona alterações anatômicas, funcionais e, principalmente, psicossociais. Justifica-se, desta

forma, a necessidade de um tratamento global visando a prevenção e a reabilitação dos mesmos, numa ação conjunta e integrada que envolva os profissionais de diferentes áreas, o paciente e seus familiares.

## 2. EMBRIOLOGIA

Embriologia é a ciência que estuda a formação e o desenvolvimento do embrião contribuindo incondicionalmente para a compreensão e diagnóstico das patologias que têm origem no período intra-uterino.

O desenvolvimento humano tem seu início na fecundação, quando ocorre a fusão da célula reprodutora masculina com a célula reprodutora feminina. O período que se estende da fecundação até a nona semana de vida intra-uterina recebe o nome de período embrionário e nesta fase desenvolve-se o embrião. Da nona semana gestacional até o nascimento temos o período fetal e o então embrião passa a ser denominado feto.

O embrião é composto por três folhetos germinativos: a ectoderme, a mesoderme e a endoderme. As divisões, migrações e transformações das células destes folhetos darão origem a todos os tecidos, órgãos e sistemas do indivíduo adulto.

Por volta da terceira semana gestacional, células da crista neural começam a migrar para a extremidade do embrião, onde futuramente se formarão a cabeça e o pescoço. Estas células, originárias da ectoderme, irão ligar-se às células mesenquimais (derivadas do mesoderma) formando os arcos branquiais, também conhecidos como arcos faríngeos, que se apresentam como tubos arredondados, ligados por bolsas e sulcos que definem cada um deles. De acordo com Vicente, Lopes e Khoury (1994), cada arco branquial contém uma artéria, uma barra cartilaginosa, uma estrutura

muscular e um nervo que se origina do encéfalo. A evolução dos arcos branquiais resultará na formação da face, pescoço, cavidades orais e nasais, faringe e laringe. Dos seis arcos que se formam, apenas quatro são bem definidos e o seu desenvolvimento não se dá de forma simultânea: os mais craniais surgem primeiramente e à medida que estes se desenvolvem irão aparecendo os demais.

A estrutura muscular do primeiro arco branquial é inervada pelo ramo mandibular do nervo trigêmeo (V par de nervos encefálicos) e dará origem ao músculo tensor do tímpano, ao músculo milo-hióideo e aos músculos mastigatórios (masseter, temporal, pterigóideo lateral e medial e ventre anterior do digástrico) . O segundo arco branquial dará origem ao osso hióide e às regiões próximas ao pescoço. Os músculos provenientes deste segundo arco são o estapédio, o estilo-hióideo, o ventre posterior do digástrico e os músculos da expressão facial. Todos eles são inervados pelo nervo facial (VII par de nervos encefálicos).

As estruturas faciais derivam principalmente do primeiro arco branquial que subdivide-se em duas proeminências pares: os processos maxilares e os processos mandibulares. Os processos maxilares darão origem à maxila, ao osso zigomático e à porção esponjosa do osso temporal. Os processos mandibulares originarão a mandíbula.

## 2.1. Desenvolvimento da Face

A face é formada por cinco processos: um frontal, dois maxilares e dois mandibulares que na quarta semana de desenvolvimento embrionário estarão delimitando a boca primitiva (estomódio). O processo frontonasal surge do desenvolvimento da mesoderme, que recobre a região cerebral anterior (prosencéfalo). Em sua porção inferior irão desenvolver-se elevações, denominadas processos nasais mediais e processos nasais laterais, que apresentam-se separados pelas fossas nasais. Segundo Garcia (1991), o processo frontonasal constitui o limite craniano do embrião, ao passo que o par de processos maxilares constitui os limites laterais, e o par de processos mandibulares, o limite caudal do mesmo. A partir da elevação destes cinco processos, que estão ao redor do estomódio, ocorre o desenvolvimento da face.

Os processos mandibulares são os primeiros a fundirem-se entre si. No final da terceira semana de vida embrionária a migração de células da crista neural dará origem ao componente cartilaginoso do processo mandibular, denominado cartilagem de Meckel. No decorrer do desenvolvimento, a porção ventral desta cartilagem regride ao mesmo tempo em que o mesênquima existente ao seu redor desenvolve uma ossificação intramembranosa, que formará a mandíbula. Esta mudança resulta da transformação das células mesenquimais indiferenciadas em osteoblastos, de forma que, como apropriadamente referem Baptista e Tenório (1994), a cartilagem de Meckel não origina osso: ela vai sendo gradativamente substituída pela ossificação. No final da quarta semana os processos mandibulares unem-se medialmente formando a mandíbula e, mais tarde, darão origem ao lábio inferior.

Os processos maxilares desenvolvem-se em direção à linha média e em torno da quinta semana gestacional trazem consigo os olhos que inicialmente ocupavam uma posição mais lateral. Estes processos fundem-se com os processos nasais laterais, formando as paredes laterais do nariz e a região superior das bochechas. Por volta da sexta semana, os processos nasais medianos unem-se entre si e também com os processos maxilares. Desta fusão surge o filtro do lábio superior, o assoalho do nariz, o palato primário e, mais tarde, os alvéolos.

Da fusão dos processos maxilares com os processos mandibulares originam-se as porções laterais do lábio superior, o palato secundário e o restante da maxila.

O desenvolvimento da porção externa da face ocorre por volta da nona semana de vida embrionária e as estruturas faciais internas completam sua formação em torno da décima segunda semana de gestação.

## 2.2. Desenvolvimento do palato

O palato tem origem no processo palatino primário (ou mediano) e nos processos palatinos secundários (ou laterais). O processo palatino primário surge da intermaxila e corresponde à porção situada na região mais anterior do palato, onde futuramente irão formar-se os quatro incisivos superiores. O processo palatino secundário é formado anteriormente pelo palato duro e posteriormente pelo palato mole, tendo procedência das faces dos processos maxilares, de onde desenvolvem-se duas lâminas palatinas. Estas lâminas crescem, inicialmente, no sentido vertical e de cada lado do broto lingual. De acordo com Garcia (1991), em torno da sétima semana de vida intra-uterina, sofrem uma mudança de noventa graus e seu crescimento torna-se horizontal. A mudança de posição dos processos palatinos de vertical para horizontal, provavelmente, envolve os movimentos da língua e dos processos palatinos, segundo Moyers (1988). A partir de então, as lâminas cruzam-se por cima da língua, aproximam-se da linha média e fundem-se, formando a rafe palatina. Quando os processos palatinos secundários unem-se na linha média, a sua porção anterior também une-se com o palato primário, determinando uma fusão em forma de Y, que ocasiona a diferenciação de um orifício. A este orifício, situado logo atrás dos futuros incisivos superiores, dá-se o nome de forame incisivo. A fusão das lâminas palatais ocorre por volta da décima segunda semana gestacional e se completa com a união da úvula e do palato mole, que não sofrem ossificação.

Em torno da vigésima semana gestacional o septo nasal desenvolve-se no sentido craniocaudal até atingir o palato. O processo de fusão do palato mole e da úvula ocorre neste mesmo período formando, então, o arco maxilar. Originárias da única cavidade estomodial, com a formação do palato, a cavidade nasal fica definitivamente separada da cavidade oral.

Baroudi (1981) resume o desenvolvimento das estruturas embrionárias da face, citando que o processo frontonasal dará origem à região frontal e ao ápice e dorso do nariz. Os processos nasais mediais formarão a columela, a ponta nasal, o filtro, o pró-lábio e a pré-maxila (os três últimos compõem o palato primário), e os processos nasais laterais darão origem às asas do nariz. Os processos maxilares formam o palato primário e secundário, e a fusão dos dois determina a formação completa do palato. Os processos mandibulares originam a mandíbula. Nas laterais, a fusão do processo maxilar com o mandibular formará as bochechas. Por fim, o septo cresce no sentido craniocaudal e vai unir-se ao palato separando, definitivamente, a cavidade bucal da cavidade oral.



### **2.3. Desenvolvimento da língua**

A língua surge no mesmo período em que as estruturas faciais externas se desenvolvem. Seus dois terços anteriores ou porção oral, onde se localizam as papilas, são originários do primeiro arco branquial, e o terço posterior ou porção faríngeica surge de elevações mesodérmicas provenientes do segundo, terceiro e quarto arcos branquiais. De acordo com Sicher e Dubrul (1977), esta dupla origem pode ser detectada no adulto, tanto pelas diferenças de relevo e superfície, quanto pela inervação sensitivo-sensorial da língua. A inervação da língua é feita por músculos motores e sensitivos. Quase toda a musculatura lingual é inervada pelo nervo hipoglosso (XII par encefálico), com exceção do músculo palatoglosso que é inervado pelo nervo glossofaríngeo (IX par encefálico). Os nervos sensitivos inervam a mucosa da língua. Seus dois terços anteriores recebem suprimento nervoso do ramo lingual da divisão mandibular do nervo trigêmeo. O terço posterior da língua é inervado pelo nervo glossofaríngeo, e a porção da mucosa mais próxima à epiglote é inervada pelo nervo laríngeo superior (ramo do vago), indicando assim seu desenvolvimento a partir do quarto arco branquial. Segundo Mjör e Fejerskov (1990), estudos indicam que os músculos da língua têm origem nos somitos occipitais e que ao deslocarem-se ventralmente ao redor da faringe penetram na língua trazendo o nervo hipoglosso com eles. Na sexta semana do período embrionário, com o desenvolvimento dos maxilares e pescoço, a língua que ocupava toda a cavidade oral primitiva passa a deslocar-se para baixo.

O desenvolvimento completo da face depende de uma coordenação na migração, interação e proliferação das células da crista neural, que são responsáveis pela fusão das proeminências faciais. Qualquer desvio ou falha na seqüência habitual da formação destas estruturas, no período embrionário, determinará malformações.

### 3. FISSURAS LABIOPALATINAS

Segundo Capelozza, Alvares, Rossato, Do Vale e Beltrami (1988), a face humana é formada pelo crescimento e união dos processos maxilares e mandibulares, ambos pares, com o processo frontonasal que é ímpar e origina os processos nasais mediais e laterais. A falta de coalescência destas estruturas determinará fissuras que ocorrem ou por desenvolvimento insuficiente de um ou mais dos processos citados, ou por falhas na desintegração da superfície epitelial nas regiões de contato entre os mesmos. De acordo com estes autores, a extensão da fissura varia conforme a intensidade e a época de atuação do agente teratogênico.

É importante destacar que a união dos processos oro-faciais dá-se no sentido ântero-posterior e em épocas distintas: primeiro forma-se o palato primário e, após, o palato secundário. Segundo Collares, Westphalen, Costa e Golgin (1995), os erros de fusão que vierem a ocorrer nestes processos entre a quarta e sétima semanas de vida embrionária, originarão fissuras no palato primário, e a falta de união dos mesmos entre a sétima e décima segunda semanas, causará fissuras no palato secundário.

Para Modolin e Cerqueira (1994), as fissuras de lábio e/ou palato são as fissuras de face mais freqüentes na população humana e, embora sua etiopatogenia ainda seja muito discutida, estudos indicam que a alteração da embriogênese normal é

freqüentemente associada à herança multifatorial: pode ter causa congênita (quando da influência ambiental) ou genética (fator hereditário).

Segundo Capelozza e Silva (1994), a influência ambiental relacionada aos agentes teratogênicos, tais como: infecções viróticas, alterações morfológicas maternas, estresse emocional, medicamentos, carência alimentar e irradiações é o fator predominante no aparecimento das fissuras em contraposição à herança genética e alterações cromossômicas, que respondem por um percentual menor na gênese desta malformação.

Modolin e Cerqueira (1994) acreditam que as fissuras labiais e labiopalatais diferem etiologicamente e geneticamente das fissuras palatinas isoladas. Citam que as fissuras do palato primário resultam de uma alteração na proliferação das células da crista neural, que estão relacionadas ao processo frontonasal, e as fissuras do palato secundário provém da alteração na migração e diferenciação das células da crista neural, que impede a fusão das lâminas palatinas.

Para Capelozza e Silva (1994), as fissuras palatais distinguem-se das fissuras labiais e labiopalatais por não apresentarem os problemas estéticos destas últimas, que caracterizam-se pelo rompimento da estrutura peribucal. Estes autores acreditam que sua etiologia está mais associada à fatores ambientais do que à influências genéticas e que as fissuras palatinas caracterizam-se pela fala nasalizada, que em alguns casos, torna-se ininteligível.

Segundo Nora e Fraser (1991), a incidência de fissuras de palato é maior no sexo feminino podendo ocorrer de forma isolada ou associada à outras anomalias, síndromes ou seqüências, sendo a mais freqüente a seqüência de ROBIN.

### 3.1. Nomenclatura das fissuras

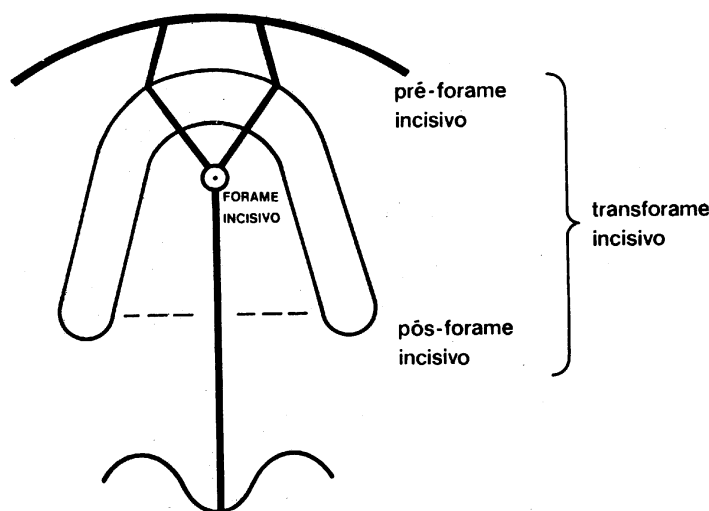
Vários sistemas de classificação foram criados para identificar as fissuras labiopalatinas, porém ainda hoje não temos uma nomenclatura padronizada e aceita universalmente para denominá-las. A classificação de Spina publicada no Cleft Palate Journal em julho de 1973 é a mais conhecida. O ponto de referência para esta classificação é o forame incisivo, referido no início deste capítulo e que separa embriologicamente as fissuras do palato primário e secundário. Na descrição de Capelozza e Silva (1994) esta nomenclatura está dividida em grupos, onde:

**Grupo I – Fissura pré-forame incisivo:** fissuras localizadas à frente do forame incisivo, podendo abranger lábio e rebordo alveolar. Podem ser unilaterais (completas ou incompletas), bilaterais (completas ou incompletas) ou medianas (fissuras raras que acometem o filtro do lábio superior);

**Grupo II - Fissura transforame incisivo:** fissuras totais, que rompem a maxila em toda a sua extensão, desde o lábio até a úvula. Podem ser unilaterais ou bilaterais;

**Grupo III - Fissura pós-forame incisivo:** fissuras isoladas de palato que se localizam posteriormente ao forame incisivo. Podem ser completas ou incompletas.

**Grupo IV - Fissuras raras de face:** fissuras raras de palato e/ou labiopalatais que envolvem também outras estruturas faciais denominadas de: fissura naso-ocular, fissura oblíqua (bucco-ocular), fissura horizontal (macrostomia), fissura transversa (bucco-auricular) e fissuras da mandíbula, lábio inferior e nariz.



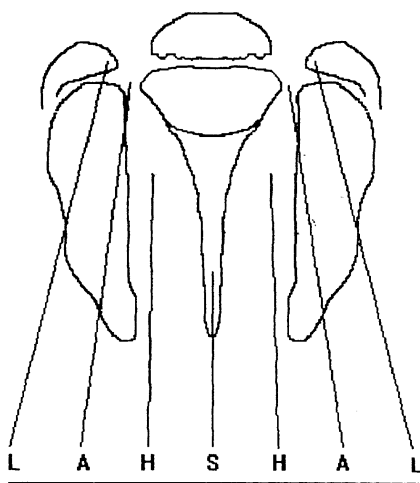
*Esquema ilustrativo da classificação de Spina. Observa-se o forame incisivo como ponto de referência anatômica que separa as fissuras do palato primário e secundário no período embrionário (extraído do livro Ortodontia para Fonoaudiologia- Eros Petrelli, 1994)*

Embora não presentes na classificação de Spina, há ainda que se fazer referência às fissuras submucosas e às fissuras submucosas ocultas. Na primeira, a camada de mucosa apresenta-se intacta, embora haja deficiência muscular (palato mole) ou óssea (palato duro), que poderá ocasionar insuficiência velofaríngea manifestada pela hipernasalidade na fala. Seu diagnóstico baseia-se na tríade típica: fissura de porção óssea e/ou muscular, mucosa íntegra e úvula bífida. Na fissura submucosa oculta, tanto a fala hipernasalizada quanto a insuficiência velofaríngea são constatadas. O palato, porém, não apresenta alterações anatômicas. Esta alteração é visualizada através da nasofibroscopia onde se detecta hipoplasia do músculo da úvula e uma possível diástese da musculatura velar na sua superfície nasal.

Caso não ocorra a fusão dos processos nasais mediais, teremos uma fissura mediana e, segundo Guedes (1998), a não fusão dos processos maxilares com os

processos nasais mediais resultam em fissura pré-forame. A falta de fusão do mesênquima dos processos palatinos laterais do palato primário e do septo nasal darão origem às fissuras transforame, e a não coalescência dos processos palatinos entre si e com o septo nasal originam as fissuras pós-forame.

A classificação de Spina foi adotada no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Bauru/SP e no Hospital de Defeitos da Face de São Paulo/SP. No estado do Rio Grande do Sul, a equipe multidisciplinar que trata de indivíduos portadores de fissuras no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, classifica as mesmas baseando-se no sistema de documentação denominado “LAHSHAL”, proposto por Kriens, em 1990. Segundo Collares, Westphalen, Costa e Golgin (1995), este sistema é composto por sete letras, onde as fissuras completas correspondem às letras maiúsculas e as incompletas às minúsculas. A classificação “L/l” corresponde ao lábio; “A/a” equivale ao alvéolo; “H/h” representa o palato duro (hard) e “S/s” o palato mole (soft). As microfissuras são descritas através de um asterisco (\*) no local correspondente à letra. Faz-se a leitura do sistema da mesma forma que analisa-se as radiografias: o lado direito do paciente fica à esquerda na imagem e seu lado esquerdo, à direita.



*Sistema de documentação “LAHSHAL”: L= Lábio; A= Alvéolo; H= Palato duro; S= Palato mole. (Collares;Westphalen;Costa&Golgin. Retirado da Rev. AMRIGS, Porto Alegre, 39 (3); 183-188, jul,ago/set. 1995.*

## 4. SEQUÊNCIA DE ROBIN

### 4.1. Definição

A seqüência de ROBIN, também conhecida como síndrome de Pierre Robin, é descrita na literatura como uma patologia neonatal caracterizada pela tríade: micrognatia, glossoptose e fissura palatina. Embora seja este o conceito mais comum encontrado para tal malformação, ainda existem controvérsias tanto sobre sua definição quanto sobre sua etiologia. A micrognatia (hipodesenvolvimento mandibular) e a glossoptose (deslocamento posterior da língua que causa obstrução na faringe) são as duas características consensuais presentes na definição de todos os autores pesquisados. A fissura palatina, por sua vez, constitui um achado comum, mas não constante na opinião de Martinelli e Martinelli (1991). Segundo Altmann (1994) e Lopes e González (1998), a fissura palatina em forma de “U” ou “V” está presente em 60% a 80% dos casos. Contradizendo estes dados, o estudo realizado por Marques (1995) demonstra serem raros os casos de seqüência de ROBIN sem fissura de palato. Altmann (1994) acrescenta outras características encontradas nesta malformação: obstrução respiratória, fissura submucosa e retardo mental (em baixos percentuais) destacando a elevada incidência de palato ogival na presença ou não de fissura de palato.



Para Schaffer e Avery (1977), tanto a glossoptose (que leva à obstrução das vias aéreas) quanto a micrognatia não são de difícil diagnóstico para o profissional e quando ocorre fissura palatina associada a este quadro, a seqüência de ROBIN é completa. Entretanto, Marques (1995) não considera simples diagnosticar esta patologia, visto que a seqüência de ROBIN pode manifestar-se de forma isolada ou estar presente em outras síndromes, entre elas a de TREACHER-COLLINS e a de STICKLER. Na síndrome de TREACHER-COLLINS, as anormalidades de olhos e orelhas somam-se à hipoplasia mandibular. Na síndrome de STICKLER, as manifestações tanto oculares quanto esqueléticas, além de serem de difícil diagnóstico no primeiro ano de vida, podem surgir num período mais tardio do desenvolvimento. A seqüência de ROBIN pode, também, estar associada a outros defeitos do desenvolvimento que, juntos, não constituem uma síndrome específica, tais como as malformações cardíacas ou as alterações das extremidades.

Schaffer e Avery (1977) sugerem que na história familiar de portadores de seqüência de ROBIN seja incluída a investigação sobre a presença de problemas articulares, oculares ou surdez em parentes mais próximos.

As dificuldades respiratórias destes pacientes podem ser conseqüentes, ainda, de malformações da laringe e do esôfago, angulações anormais da base do crânio e contração da parede lateral da faringe que determinam importantes distúrbios na deglutição (Modolin e Cerqueira, 1994).

Nos portadores de seqüência de ROBIN isolada os problemas iniciais parecem restringir-se às dificuldades alimentares e às dificuldades respiratórias, conseqüentes da obstrução aérea. Segundo Marques (1995), a deficiência de crescimento e desenvolvimento normalmente observados nestes bebês está relacionada à gravidade da obstrução do fluxo de ar.

Clinicamente, estes sinais se expressam por respiração estridente, crises recorrentes de cianose, protrusão da porção superior do tórax e retrações do esterno em função da dificuldade respiratória. A alimentação deficiente, fruto das dificuldades de deglutição, pode induzir à desnutrição. Frequentemente ocorrem engasgos e vômitos e, não raro, observa-se casos de broncoaspiração.

Em casos mais graves, o tratamento cirúrgico se impõem através da glossopexia, técnica cirúrgica que sutura temporariamente a língua no lábio inferior. Mesmo assim, para Smith (1989), o prognóstico é muito bom desde que a criança consiga sobreviver ao período inicial de obstrução aérea.

A incidência da seqüência de ROBIN varia na literatura, com estimativas que compreendem desde 1:2.000 (Poswillo,1968) à 1:30.000 (Rubin,1969;Salmon, 1978), citados por Marques (1995). No estudo de Souza Freitas, mencionado por Martinelli e Martinelli (1991), dados referentes ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Faciais (Centrinho), Bauru-SP, indicam que este número é de 1% para uma população de 15.000 pacientes lá atendidos.

### 4.3. Histórico

A tríade de anomalias e o quadro clínico resultante desta já haviam sido descritos na literatura quando, em 1923, o estomatologista francês Pierre Robin introduziu o termo glossoptose para definir a queda da língua sobre a hipofaringe, causando a obstrução das vias aéreas. De acordo com Marques (1995), em sua primeira publicação Robin não faz referência à fissura de palato, vindo a fazê-la em publicação posterior, no ano de 1934, onde salienta que a presença da fissura agrava o quadro clínico das crianças portadoras desta anomalia. Esta patologia recebeu seu nome visto Pierre Robin ter sido o primeiro a relacionar as desordens entre si, como consequência da hipoplasia da região mandibular (Altmann, 1994).

Para Smith (1989), na seqüência de ROBIN o indivíduo está dentro da normalidade sob todos os demais aspectos e, somente em casos muito raros, apresenta síndromes associadas. O autor afirma ainda, que se o mesmo sobreviver ao período pós-natal de obstrução aérea, seu prognóstico é bom. Considerando estas características, sugere a diferenciação entre os termos seqüência de ROBIN e síndrome do ROBIN, sob o argumento de que esta última compreende também os indivíduos portadores de malformações primárias múltiplas, cuja etiologia e prognóstico diferem da primeira.

Descrita primeiramente como síndrome, passou a ser denominada seqüência, dadas as suas características de malformação primária (micrognatia), acompanhada de mudanças estruturais secundárias (glossoptose e fissura palatina). No conceito de

Gollop (1994), a síndrome é composta de anomalias múltiplas, relacionadas a uma única etiologia; já a seqüência é entendida como um única malformação localizada simples, que pode originar anomalias secundárias simples ou múltiplas. Esta única malformação, porém, pode ter diversas etiologias. Com relação à seqüência de ROBIN, tanto a fissura quanto a glossoptose são seqüencialmente causadas pela micrognatia.

Segundo Altmann (1994), a denominação de seqüência não é aceita universalmente, visto muitos autores considerarem que os sinais ocorrem independentemente uns dos outros.

#### 4.4. Etiopatogenia

Diversas teorias tentam explicar a etiologia da seqüência de ROBIN e ainda hoje inexistem um consenso entre os autores. Algumas teorias defendem que sua origem deve-se a distúrbios determinados geneticamente, outras atribuem sua causa a fatores mecânicos intra-uterinos e outras, ainda, a fatores metabólicos.

Altmann (1994) cita que a teoria metabólica considera esta malformação como distúrbios tanto no crescimento da mandíbula quanto no do maxilar compondo, assim, uma síndrome determinada geneticamente.

Abramovich (1997) refere que esta malformação é originada da falta de desenvolvimento de zonas pertencentes ao primeiro arco branquial, embora Gollop (1994) afirme que as patologias relacionadas ao primeiro arco provoquem malformações auriculares.

Smith (1989) cita como causas da seqüência de ROBIN a falta de espaço intra-uterino que viria a comprimir o queixo, não permitindo seu crescimento antes da fusão das lâminas palatais.

A teoria mais aceita baseia-se na hipótese congênita, ou seja, a característica presente no nascimento deve-se a fatores genéticos ou de origem ambiental (Altmann, 1994).

Segundo Marques (1995), fatores genéticos e ambientais influenciam na força das lâminas palatinas, na resistência da língua e no crescimento da face, que por sua vez, interferem no tempo de fusão. No caso da seqüência de ROBIN, a micrognatia provoca falha no movimento da língua e/ou aumento da resistência da mesma impedindo a fusão das lâminas.

Martinelli e Martinelli (1991) acreditam que o defeito primário que origina esta patologia é a hipoplasia de mandíbula, que ocorre antes da nona semana de vida intra-uterina, ocasionando a retroposição da língua. Os autores referem que neste período embrionário a língua está bloqueando os espaços faríngicos e ocupa parte da cavidade nasal. Quando os processos palatinos laterais crescem medialmente, de ambos os lados, para se fundirem na linha média e formar os palatos mole e duro, promovem o deslocamento da mesma. Uma mandíbula anormalmente pequena faz com que a língua permaneça na nasofaringe, impedindo-a de descer e anteriorizar-se impossibilitando, assim, seu afastamento da cavidade nasal. Como conseqüência, esta língua não permite a fusão dos processos palatinos, donde resulta a fissura palatina. Os mesmos autores acreditam que a hipoplasia está relacionada a causas genéticas.

Gollop (1994) concorda que a micrognatia seja o defeito primário e salienta que a mesma pode ser causada por fatores mecânicos, teratogênicos, doenças genéticas, alterações cromossômicas ou por doenças neuromusculares (onde ainda dentro do útero ocorre uma diminuição da atividade mandibular).

Num estudo realizado no Centrinho-Bauru/SP, Marques (1995) pesquisou o crescimento de trinta e seis crianças portadoras de seqüência de ROBIN isolada, na faixa de 0 à 1 ano de idade, constatando que as fissuras de palato apresentavam como característica fendas amplas e completas, com exceção de uma única criança com fenda incompleta, porém em forma de U. Refletindo sobre a etiopatogenia desta

malformação, cita a pesquisa de Cohen, Chen, Burdie e Trotman (1994), que compara fetos humanos portadores de fissura de palato com fetos normais, de períodos gestacionais correspondentes, onde os primeiros apresentam atraso na morfogênese dos músculos que participam do processo de mastigação e deglutição. Também foi constatado um atraso na histogênese da mandíbula aproximadamente na décima semana gestacional, não sendo encontrado atraso em períodos posteriores a este do desenvolvimento fetal. Com bases nestes dados, a autora supracitada levanta a hipótese do evento primário da seqüência de ROBIN vir a ser a fissura e não a micrognatia, sob o argumento de que possivelmente esta fissura induza a um atraso na morfogênese dos músculos envolvidos na deglutição e na mastigação, vindo a alterar o crescimento da mandíbula, o que resultaria na seqüência de ROBIN.

Com relação à base genética, Modolin e Cerqueira (1994) referem que a maioria das síndromes com fissuras têm herança cujo padrão obedece ao modelo mendeliano. Nas síndromes de TREACHER-COLLINS e STICKLER, o modelo de transmissão genética é autossômico dominante, onde são afetados indivíduos de ambos os sexos, com a probabilidade de transmitir o caráter a 50% de seus filhos. Segundo Vicente, Lopes e Khoury (1994), não se observa o mesmo padrão nas fissuras palatinas isoladas as quais se atribui herança multifatorial. As anomalias de herança multifatorial têm causas genéticas e ambientais e, na maioria dos casos, baixa herdabilidade.

No estudo realizado por Marques (1995) foram excluídas da pesquisa crianças com mais de um familiar que apresentasse fissura de palato com o propósito de descartar síndrome de STICKLER. O percentual de crianças com apenas um familiar com fissura de palato foi de 16,6% ( seis casos) e a freqüência de familiares com fissura de lábio, com ou sem fissura de palato foi de 8,3% ( três casos), demonstrando assim, uma recorrência familiar de fissura em 25% dos casos estudados. Seu estudo

confirma que a hereditariedade é fator relevante na etiologia desta malformação demonstrando que os casos de seqüência de ROBIN isolada são de transmissão genética. Somados a isto, o retroposicionamento da maxila em relação à base do crânio e a predileção pelo sexo feminino encontrados tanto na fissura palatina isolada quanto na seqüência de ROBIN isolada, levaram a autora a hipotetizar sobre a mesma etiopatogenia para estas duas malformações.



## 5. CONDUTAS

### 5.1. Conduta Postural

Um dos mais importantes sinais da seqüência de ROBIN é a glossoptose, caracterizada pelo deslocamento posterior da língua, que induz à obstrução respiratória.

A tração anterior da língua é realizada pelos músculos do soalho da boca e pelo músculo genioglosso, que tem origem na espinha mental da mandíbula e inserção no corpo do osso hióide. O músculo estiloglosso faz a tração posterior e superior da língua e a tração posterior e inferior é realizada pelo músculo hioglosso.

A língua está em constante movimento. Na inspiração, o ar, ao dirigir-se para a faringe, vai retirando também o ar que está na cavidade oral, causando uma pressão negativa e fazendo com que a língua seja aspirada. Contudo, não ocorre um colapso da mesma na faringe devido à ação dos mecanorreceptores, que acionam as fibras do músculo genioglosso, determinando a tração anterior e mantendo a língua em equilíbrio. Altmann (1994) refere que os movimentos antagônicos e equilibrados destes músculos são essenciais para garantir a manutenção da luz da orofaringe.

Na seqüência de ROBIN, a micrognatía estabelece uma proximidade anormal da sínfese mandibular com a parede posterior da faringe, forçando um deslocamento posteriorizado do músculo genioglosso com conseqüente retroposição da língua. Este músculo perde seu papel de mantenedor do fluxo das vias aéreas superiores pois a língua está sobre a hipofaringe, causando obstrução respiratória, particularmente manifesta em decúbito dorsal. Para Marques (1995), a obstrução das vias aéreas nesta malformação tem fatores diversos. Tanto pode estar ligada a anormalidades anatômicas da mandíbula, que diminuem a efetividade do músculo genioglosso, quanto à eficácia da atividade deste músculo, que varia de indivíduo para indivíduo.

Se a ventilação for insuficiente, poderá instalar-se um quadro de hipoxia cerebral, com graves seqüelas no desenvolvimento neuropsicomotor do bebê. Martinelli e Martinelli (1991), referem que o mesmo terá baixo ganho ponderal, além de correr o risco de se instalar um cor pulmonale crônico, caracterizando cardiopatia.

Dependendo do grau da glossoptose, a obstrução respiratória fica de tal importância, que essas crianças necessitam ter a língua suturada no sulco gengivo-labial (glossopexia), nos primeiros dias de vida. Muitas vezes, porém, os sintomas de asfixia podem ser reduzidos pelo simples posicionamento da criança em decúbito ventral. Desta forma, a família deverá receber orientações para adotar essa conduta ao banhar, trocar e carregar o bebê, para provocar a anteriorização da língua e possibilitar uma ventilação normal. Para deitar, recomenda-se colocar o recém nascido em decúbito ventral, na posição de Trendelenburg ou em decúbito oblíquo anterior. Segundo Lopes e González (1998), a cabeceira da cama deverá ser elevada em torno de 40 graus, favorecendo não só a melhora da permeabilidade das vias aéreas como também a permanência do alimento no estômago.

## 5.2. Conduta alimentar

As funções de deglutição e sucção são vivenciadas desde o período fetal. De acordo com Marchesan (1998), a deglutição é uma ação motora automática que se apresenta desde a oitava semana de gestação e contribui, segundo Altamnn, Vaz, De Paula e Khoury (1994), no equilíbrio do volume do fluido amniótico. A sucção é um ato inicialmente reflexo, que começa a partir do quinto mês de vida intra-uterina, conforme refere Tanigute (1998). Através de imagens obtidas com ultra-som pode-se observar claramente no feto o movimento de sucção digital e, de acordo com Iannirubeto e Tajani, citados por Silva (1999), existem muitas evidências de que o feto suga freqüentemente seus dedos e suas mãos, a partir da décima quinta semana de gestação. Depreende-se assim, que a língua movimenta-se precocemente e sua função de deglutição/sucção é solicitada desde então.

Nos bebês portadores de seqüência de ROBIN, a língua retroposta impossibilita que as funções mencionadas acima, desenvolvidas desde o período fetal, sejam engramadas corretamente.

Conforme Jacintho (1998), a sucção é um ato reflexo até os quatro meses e qualquer estimulação na região perioral provoca o padrão de sucção imaturo, denominado *suckling*. Neste período, durante a amamentação, a língua toca a porção interna do lábio inferior, provocando contato gengivo-labial, e seu movimento é

predominantemente de retração e protrusão sendo acompanhado, numa ação rítmica e combinada, pelo deslocamento da mandíbula para cima e para frente, tendo em vista que os movimentos de lábio, língua e mandíbula ainda não estão dissociados.

Nas crianças com seqüência de ROBIN, a língua em glossoptose não tem força suficiente para anteriorizar-se e apreender o seio ou o bico da mamadeira estabelecendo uma sucção deficiente, que resulta em escassa extração do leite e traz pouco ganho ponderal ao bebê. Decorrente destas dificuldades, Marques (1995) refere que as crianças portadoras de seqüência de ROBIN, levam mais tempo para alimentarem-se do que as crianças normais, podendo apresentar cianose, fadiga e desnutrição.

A desnutrição, normalmente observada nesta malformação, é uma conseqüência dos distúrbios alimentares e respiratórios, que também pode estar associada à alta freqüência de refluxo gastroesofágico patológico, que se sobrepõe à tríade de anomalias.

Conforme Marchesan (1998), na deglutição normal o alimento é empurrado em direção à faringe através de movimentos ondulatórios ântero-posteriores da língua e quando atinge os pilares anteriores (músculo palatoglosso), desencadeia o reflexo de deglutição, inicialmente disparado pelo nervo glossofaríngeo. Ocorre, então, a elevação do palato mole, vedando a comunicação entre a nasofaringe e orofaringe, impedindo o refluxo do alimento para o nariz .

Na seqüência de ROBIN a presença da fissura palatina agrava ainda mais as dificuldades alimentares, tendo em vista que a cavidade oral e a cavidade nasal estão privadas de sua separação anatômica natural, gerando pouca pressão intra-oral e comprometendo efetivamente a deglutição. Não raro, durante a deglutição a língua fica

alojada na cavidade da fissura ocasionando engasgos importantes e até asfixia. A fissura provoca uma deglutição excessiva de ar, que pode ocasionar escape de alimento para dentro da cavidade nasal. Nestas ocasiões poderá ocorrer aspiração, gerando tosse ou engasgo, que às vezes resulta em vômito e baixo ganho ponderal. Nos casos mais graves, a broncoaspiração conduz a infecções pulmonares.

Durante a alimentação, deve-se manter estes bebês o mais ereto possível, quase sentados e nunca em posição de supino, para favorecer a melhora da respiração e evitar que ocorra a aspiração do leite. Esta posição deve ser mantida até que a eructação se realize.

Marques (1995) menciona que o aleitamento materno deve sempre ser incentivado e, na impossibilidade deste, a mamadeira especial com leite ordenhado da própria mãe é oferecida para a criança. Nesta mamadeira, entre o frasco e a argola que prende o bico, adaptou-se uma válvula que permite a passagem do leite somente durante a sucção, evitando assim a ingestão de ar. A válvula volta à posição original quando não ocorrer sucção efetiva.

Após a mamada, o bebê deverá ser colocado no berço (elevado em torno de 40 graus) e em decúbito lateral direito. Esta é a posição indicada para evitar o refluxo gastroesofágico, uma vez que o esvaziamento do estômago ocorre por este lado (piloro).

As constantes pesquisas sobre as malformações palatinas impulsionaram o desenvolvimento de áreas específicas no tratamento destes pacientes. Alguns autores (Lopes, Haddad, Matos e André, 1994; Lopes e González, 1998) citam a atualização terapêutica em ortodontia e indicam o tratamento ortopédico precoce, através de placas ortopédicas colocadas no palato. Estes autores sustentam que, além da correção

precoce das anomalias ósseas e musculares presentes ao nascimento, as placas ortopédicas auxiliam na anteriorização da língua, facilitando a sucção diretamente no seio.

No caso específico da seqüência de ROBIN, Lopes e González (1994) afirmam que a ação constante da sucção no seio ou na mamadeira é essencial para o estímulo do controle muscular da língua, desempenhando também um importante papel no aumento de atividade muscular, que auxilia no crescimento da mandíbula. A colocação imediata da prótese obturadora tem como objetivo melhorar a sucção, propiciando o aleitamento natural e diminuindo o refluxo de leite. Estes procedimentos dispensam, ainda, a colocação de sondas nasogástricas.

Capellozza e Silva (1994) mencionam que os recursos da ortopedia maxilar pré e pós-operatória não são adotados no Centrinho-SP, tendo em vista que os efeitos terapêuticos esperados pelas placas ortopédicas em relação ao crescimento não foram obtidos. Quanto às outras vantagens, tais como: mais facilidade na alimentação e melhor postura de língua, são efeitos difíceis de serem mensurados e, portanto, ainda duvidosos.

O uso de placas ortopédicas também não é mencionado por Marques (1995). A autora observa que a dificuldade alimentar acentuada torna necessário o uso da sonda nasogástrica e induz à glossopexia. A sutura da língua permite melhora tanto respiratória quanto nutricional e estas crianças prosseguem com dificuldades alimentares que são superadas em uma fase mais tardia do seu desenvolvimento. Seus estudos demonstram que a recuperação nutricional do bebê portador de seqüência de ROBIN ocorre à partir do oitavo mês de vida e está relacionada ao desenvolvimento da própria criança, que leva à maturação dos mecanismos neuromusculares e a uma adaptação da mesma às suas anomalias.

Independente dos procedimentos adotados para garantir uma alimentação eficiente, a sucção deve ser permanentemente incentivada para estimular o crescimento da mandíbula e restabelecer as funções alteradas. De acordo com Bianchini (1995), o crescimento mandibular ocorre pelo processo de aposição e reabsorção óssea causado pela ação da musculatura. Esta é exigida intensamente nos movimentos de protrusão e retrusão durante a sucção.

### 5.3. Conduta Cirúrgica

Dependendo do grau da glossoptose e da extensão da fissura palatina, o tratamento do paciente portador de seqüência de ROBIN será longo e deverá respeitar uma cronologia cirúrgica. O mesmo tem início com a glossopexia nos primeiros dias de vida e quando houver um maior espaço intra-bucal para a língua realiza-se a glossoplastia. A primeira cirurgia de recuperação do palato é indicada por volta dos três meses e a segunda aos dezoito meses. Mais tarde, ao ser constatada insuficiência velofaríngea, indica-se a faringoplastia e caso as discrepâncias ósseas forem severas, torna-se necessária a cirurgia ortognática.

Em alguns casos, a queda da língua na hipofaringe não causa obstrução respiratória importante e o posicionamento adequado do bebê levará a uma anteriorização natural da língua, através dos efeitos da força da gravidade. Às vezes, porém, o sofrimento respiratório é constante e a intervenção cirúrgica torna-se necessária para salvar a vida do recém-nascido.

A glossopexia é a técnica cirúrgica que sutura a língua no sulco gengivo-labial nos primeiros dias de vida e segundo Martinelli e Martinelli (1991) baseia-se na simples adesão da base da língua à mucosa do lábio inferior, realizada sob anestesia geral com intubação orotraqueal. Dado a grande dificuldade técnica para visualizar a epiglote, muitas vezes têm-se optado por intubação nasotraqueal.



De acordo com Miyahara, Almeida, Zequi e Bastos (1996), a intubação traqueal em crianças portadoras de seqüência de ROBIN além de ser difícil, dependia de métodos inadequados que, às vezes, tornavam-se traumáticos. A introdução na prática clínica do laringoscópio de fibra ótica ultra-fino permitiu a visualização direta das estruturas do trato respiratório superior com segurança e a sua extremidade flexível possibilitou a orientação necessária para transpor as pregas vocais, evitando traumatismo aos tubos traqueais. Atualmente, os broncoscópios flexíveis ultra-finos possibilitam a utilização de tubos traqueais a partir de 2,5 mm de diâmetro interno, beneficiando as crianças portadoras desta malformação que requerem intervenções cirúrgicas nos primeiros dias de vida.

Em todos os casos de seqüência de ROBIN a nasofaringoscopia de rotina é muito importante para definir a necessidade da glossopexia, na opinião de Marques (1995). A glossopexia é temporária, uma vez que em torno dos seis aos oito meses de idade a mandíbula se desenvolve proporcionando um espaço adequado para a língua posicionar-se mais anteriormente e desobstruir a orofaringe. Neste período, segundo Martinelli e Martinelli (1991) é realizada a glossoplastia, para a liberação da língua.

Os inúmeros estudos realizados sobre o crescimento crânio-facial de portadores de fissuras labiopalatinas permitem afirmar que embora as mesmas provoquem a interrupção da continuidade óssea e tecidual do local onde deveria ter ocorrido a fusão, o potencial genético de crescimento das estruturas atingidas apresenta-se normal. As deformações ósseas oriundas destas malformações, sofrem também a ação dos desequilíbrios musculares uma vez que suas fibras, mesmo apresentando inserções alteradas, mantêm sua força e propriedade de contração, exercendo pressão e tração nos ossos. Desta forma, teremos crescimento e desenvolvimento facial, porém as estruturas estarão alteradas Modolin e Cerqueira (1994).

Segundo Capelozza e Silva (1994), mesmo que o potencial genético para crescer esteja normal, ele ainda assim depende de fatores hereditários, funcionais e daqueles introduzidos pelo tratamento. É necessário, pois, que se estabeleça uma relação direta entre a extensão da lesão e os distúrbios presentes no crescimento crâniofacial.

Para Lopes e González (1998), cada vez mais os tratamentos baseiam-se no cuidadoso estudo dos fenômenos do crescimento e desenvolvimento faciais. Nos portadores de seqüência de ROBIN, fatores intrínsecos e extrínsecos têm influência sobre o crescimento das suas arcadas dentárias. Os fatores intrínsecos determinam a ausência de tecidos e/ou o deslocamento das partes ósseas e os fatores extrínsecos estão relacionados à cirurgia e todas as suas variações: a especialidade cirúrgica, o tipo de cirurgia, a época da sua realização e, fundamentalmente, o tipo de cicatriz decorrente da mesma.

As autoras supracitadas defendem os princípios do tratamento instituído pela ortopedia funcional maxilar e referem que o tratamento ortopédico precoce objetiva a melhora da sucção. A colocação da placa obturadora restabelece a divisão entre a cavidade oral e a cavidade nasal, impedindo que a língua penetre na fissura. Dotada de um prolongamento velar e de um sulco na região da papila, esta placa propicia a anteriorização da língua auxiliando na correção da glossoptose e do reposicionamento mandibular. O tratamento ortopédico é proposto, também, na fase da dentição decídua e atua em conjunto com o tratamento ortodôntico na fase da dentição mista.

Há controvérsias sobre as técnicas cirúrgicas que trazem melhores resultados ao paciente e a época em que a mesmas devem ser realizadas. Conseqüentemente, o tratamento do paciente fissurado difere em cada serviço ou instituição.

Os benefícios da cirurgia de fechamento do palato para o restabelecimento das funções alteradas impulsionaram estudos nesta área resultando na técnica cirúrgica de fechamento do palato em dois tempos. Primeiro, corrige-se o palato mole, visando beneficiar a deglutição, o bom funcionamento das tubas auditivas e a aquisição da fala normal. O fechamento do palato duro é realizado mais tarde, buscando minimizar as seqüelas que a cirurgia traz ao crescimento e desenvolvimento da maxila. De acordo com Roxo, Lacerda e Bacigalupo (1994), o tratamento cirúrgico deve ser o mais precoce possível para restabelecer tanto as alterações anatômicas quanto as funcionais, indicando-se a palatoplastia posterior entre os três e seis meses de idade, desde que a criança apresente condições cirúrgicas, e a palatoplastia anterior a partir dos dezoito meses.

Sabe-se que a ação do músculo tensor do véu palatino não está limitada à contração do palato mole. Quando tracionado (na deglutição e variações da pressão atmosférica), ele auxilia na abertura da tuba auditiva, proporcionando o preenchimento da cavidade timpânica com ar, associado ao equilíbrio da pressão da orelha média em relação à pressão atmosférica. Também contribui para o mecanismo de abertura da tuba o músculo elevador do véu palatino e a atuação de ambos permite outra função da tuba auditiva: a drenagem de secreções ou corpos estranhos na orelha média, através do sistema muco-ciliar. As fissuras palatinas provocam um contato direto da cavidade bucal com a cavidade nasal, permitindo a entrada de líquidos e secreções na orelha média. A hipoplasia dos músculos do palato mole impede a ventilação e drenagem eficazes para a desobstrução da mesma causando disfunção tubária que traz, como conseqüência, alterações otoscópicas e timpanométricas e perdas auditivas de graus variados.

Segundo Capellozza e Silva (1994), a incidência de alterações na orelha média é comprovadamente maior em pacientes portadores de fissura e o palato aberto traz comprometimentos otológicos, que normalmente interferem na audição, ocasionando perdas auditivas de natureza quase sempre condutiva.

A contração dos músculos do véu palatino, das paredes laterais e da parede posterior da faringe funciona como uma válvula esfintérica que, quando fechada, separa a cavidade oral da cavidade nasal. Na deglutição e durante o reflexo de vômito, o fechamento do esfíncter velofaríngeo impede a passagem de alimentos e líquidos para a cavidade nasal. Durante a fala, sopro ou assobio, a sua função é direcionar o fluxo aéreo para a cavidade bucal.

Nas fissuras que acometem o palato a hipoplasia da aponeurose palatina determina a inserção anormal e anteriorizada da musculatura velar provocando o encurtamento do palato mole (Altmann,1994). Os músculos elevadores do véu palatino desempenham importante papel para a fala e estão anormalmente inseridos na superfície posterior do palato, não completando a cinta muscular na linha média. As alterações anatômicas na musculatura faríngea e velar provocam um movimento inadequado ou insuficiente do mecanismo velofaríngeo, fazendo com que o fluxo aéreo dirigido para a cavidade bucal, ao não encontrar uma oclusão completa do véu, dirija-se, também, para a cavidade nasal, ocasionando escape de ar pelo nariz. Sendo assim, na emissão de fonemas orais, este escape de ar produz uma hipernasalidade na fala.

De acordo com Roxo, Lacerda e Bacigalupo (1994), a cirurgia de reconstituição do palato mole deverá promover um alongamento da musculatura velar, de maneira que, quando contraída, possibilite um bom fechamento do esfíncter velofaríngeo. Se a

insuficiência velofaríngea persistir após a cirurgia, indica-se a faringoplastia para sua correção, à partir dos cinco anos de idade.

Conforme Martinelli e Martinelli (1991) e Nora e Fraser (1985), a micrognatia nem sempre ocasiona deformidade facial marcante no adulto mesmo que o aspecto característico da mandíbula ainda apareça nas radiografias. Em suas experiências, Lopes e González (1998) observaram diferentes graus de comprometimento no crescimento e no tamanho da mandíbula citando que, em casos mais graves, a micrognatia é mantida, enquanto em outros, o corpo mandibular tem menor comprimento conservando seus ângulos normais. O tratamento ortopédico visa a prevenção de deformidades ósseas acentuadas. Contudo, para as crianças que não receberam tratamento precoce e estas alterações mandibulares forem graves, indica-se a cirurgia ortognática.

A atuação de uma equipe multidisciplinar nestes casos, possibilitará a soma de conhecimentos específicos de cada profissional resultando na máxima valorização do paciente. A discussão entre os profissionais que compõem esta equipe está cada vez mais centrada na busca de um tratamento que proporcione um crescimento facial adequado, o restabelecimento das funções alteradas e o pleno desenvolvimento das capacidades físicas, psicológicas, afetivas e sociais do paciente.

#### **5.4 Conduta fonoaudiológica**

A ausência de uma clara definição sobre a etiologia da seqüência de ROBIN torna difícil a implementação de estratégias de prevenção primária para esta malformação. Geralmente, o estudo e o aconselhamento genético são realizados com os familiares de pacientes que já têm a patologia instalada visando alertar sobre as probabilidades da ocorrência de malformação em filhos de portadores de fissura palatina. Desta forma, a atuação fonoaudiológica é dirigida à prevenção secundária, colaborando no diagnóstico e realizando o tratamento precoce e à prevenção terciária, com procedimentos que visem a reabilitação do indivíduo.

Segundo Martinelli e Martinelli (1995), o bebê portador de seqüência de ROBIN isolada que apresenta obstrução respiratória importante deverá ter a língua suturada nos primeiros dias após o nascimento. Depois da cirurgia, a alimentação é feita através de sonda nasogástrica e a alimentação por gavagem é mantida até o quinto dia. O trabalho integrado da equipe multidisciplinar possibilitará a atuação do fonoaudiólogo neste momento, com condutas para a transição da sonda para alimentação por via oral de forma efetiva e segura, em termos nutricionais e pulmonares.

O recém-nascido que recebe alimentação através de sonda tem pouca, ou nenhuma, vivência do alimento em sua boca. A estimulação da sucção/deglutição promove o desenvolvimento da sensibilidade, mobilidade e adequação do tônus, desta

região até então desconhecida para o bebê, visando a coordenação sucção-deglutição-respiração.

Jacinto (1998) relata algumas manobras para a avaliação da qualidade e maturidade da sucção na transição da sonda para a alimentação por via oral. A autora faz referência à postura simétrica e organizada que o bebê deve ser colocado para receber o alimento, citando que durante a mamada a criança pode apresentar alguns sinais de estresse, tais como, soluço, redução dos movimentos de sucção, olhar fixo e cianose perioral. São comportamentos que indicam seu limite para esta complexa tarefa que está sendo exigida. Destaca atenção, também, para o controle cuidadoso do ganho ponderal do bebê neste período de introdução de alimento por via oral.

É importante que o bebê sinta-se envolvido não só pelo toque, mas também por outros estímulos. Falar com o bebê, explicar o que está sendo feito, conversar, qualifica a relação do mesmo com a experiência nova que se está trazendo e, sempre que possível, a mãe deverá acompanhar este trabalho, aprendendo o modo e a posição que melhor permitam amamentar, bem como a reconhecer os sinais de estresse da criança.

Embora permaneça com sonda por pouco tempo, o bebê continuará com a língua suturada até o sexto mês, aproximadamente, quando ocorre um crescimento satisfatório da mandíbula, contribuindo para a desobstrução da orofaringe. Neste estágio, a sucção também sofre modificações. Anteriormente reflexa, passa agora a ser voluntária e, segundo Jacinto (1998), em torno dos seis meses ocorre o amadurecimento das funções orais. O crescimento da mandíbula associado à maturação das funções orais justifica a melhora nutricional observada nesses bebês.

Nos bebês em que a glossoptose não é acentuada, a orientação aos pais visa o controle da obstrução aérea através de condutas posturais para carregar, trocar, banhar e deitar o recém-nascido. A amamentação natural deve ser incentivada, em decorrência dos benefícios da sucção para o crescimento mandibular. Orienta-se a mãe a segurar a mandíbula do bebê durante a sucção, fazendo uma leve pressão anterior, ao encontro de si mesma visando estimular a protrusão da língua e da mandíbula. Na impossibilidade do aleitamento natural, indica-se a mamadeira especial, confeccionada com um dispositivo que impede a ingestão de ar.

A maioria das crianças com fissura palatina apresenta dificuldades para se alimentar, pois a falta de separação entre a cavidade oral e nasal impede uma sucção eficiente. Nos bebês com glossoptose, esta função torna-se ainda mais complexa pois a língua não consegue fazer contato com o seio ou o bico da mamadeira. O tratamento fonoaudiológico busca desenvolver a propriocepção da região não alcançada pela língua objetivando, através de estímulos, uma posição mais anterior para a mesma. Procura-se realizar esta estimulação várias vezes ao dia, através de massagens e toques no vestíbulo labial, região alveolar e lábios, utilizando gaze, fralda úmida ou cotonete. O uso prolongado de chupeta ortodôntica é mencionado por Altmann (1994), como método alternativo para promover o engrama de novos movimentos, auxiliando na anteriorização da língua.

O alto índice de cáries em crianças portadoras de fissuras é conseqüente de sua malformação anatômica e, segundo Vilela, Sacramento e Gomide (1996), “a saúde odontológica é um pré-requisito para a reabilitação cirúrgica e para o tratamento ortodôntico inerente à sua recuperação global”. Dessa forma, a mãe deverá ser orientada para realizar a higienização da boca do bebê após as mamadas.



De acordo com Leirião (1995), observa-se um significativo atraso de linguagem expressiva em crianças com fissura palatina que pode ser causado por fatores orgânicos, devido à distúrbios auditivos ou anormalidade associadas, e por fatores funcionais, de origem ambiental, onde estão incluídos a tentativa de antecipação dos desejos da criança, a não aceitação das alterações de fala nas primeiras tentativas de comunicação e a falta de estimulação adequada de linguagem. Estes fatores podem inibir suas experiências verbais, interferindo no desenvolvimento da cognição, da personalidade e no comportamento social. A autora menciona, também, que os pais de crianças com malformações sofrem sentimentos de contradição e perturbação e que a intervenção fonoaudiológica visa, entre outras questões, informar aos pais sobre o potencial do paciente enquanto falante, fornecer explicações básicas sobre o processo de aquisição e desenvolvimento de fala e linguagem e focar os possíveis distúrbios de comunicação relacionados à fissura, colaborando na conscientização dos mesmos sobre a necessidade do tratamento fonoaudiológico.

As alterações da fala e da linguagem podem estar relacionadas aos problemas auditivos que comumente acompanham os portadores de fissuras palatinas. A ineficiência da musculatura velar causada pela fissura interfere no bom funcionamento das tubas auditivas provocando patologias na orelha média que podem originar perdas auditivas. Sendo assim, deve ser enfatizado aos pais a importância da avaliação otológica e audiométrica nessas crianças, periodicamente.

As alterações anatômicas do palato mole levam a um fechamento inadequado do anel velofaríngeo, que tem como função separar a cavidade nasal da cavidade oral desempenhando importante papel nas funções da fala, sopro e deglutição. Embora seja possível avaliar clinicamente o fechamento velofaríngeo através da visualização direta da contração do mecanismo velar ou da quantidade de escape de ar nasal

exposta no espelho de Glatzel, a avaliação instrumental obtida com a nasofaringoscopia e a videofluoroscopia é indispensável na medida em que permite uma observação objetiva, direta e detalhada da anatomia e funcionamento do mesmo.

O inadequado fechamento velofaríngeo se dá por insuficiência velofaríngea quando há deficiência anatômica ou por incompetência velofaríngea, quando ocorre inabilidade do paciente para o fechamento efetivo do mesmo. A correção da insuficiência velofaríngea é sempre cirúrgica, combinada com a terapia fonoaudiológica. A incompetência velofaríngea é trabalhada, primeiramente, na fonoterapia e de acordo com Bloch (1981), o paciente deverá modificar suas adaptações, renovando os engramas da voz e da fala que estão distorcidos. Avaliações posteriores irão definir a necessidade ou não de intervenção cirúrgica.

Os problemas de fala ocasionados pela inadequação velofaríngea podem gerar alterações primárias, como a hipernasalidade e o escape de ar nasal e/ou alterações secundárias, manifestadas por distúrbios articulatorios e mímica facial associada. Estas alterações revelam-se, principalmente, na emissão de consoantes plosivas e fricativas, que requerem grande pressão intra-oral para a sua produção, originando a fala “fanhosa” (hipernasal), que tantos transtornos traz aos pacientes portadores de fissuras.

Aden(1960) propõe um programa de treinamento da fala para crianças portadoras de fissura de palato objetivando:

1. Desenvolver uma respiração correta e pressão oral adequada;
2. Desenvolver o controle de direção da corrente de ar para a cavidade bucal;
3. Desenvolver fonemas sem nasalidade e articulados sem golpe de glote;

4. Desenvolver a flexibilidade e o controle dos músculos envolvidos na produção dos fonemas labiais e linguais;
5. Desenvolver a conversação espontânea utilizando-se de todas as formas expostas acima.

De acordo do Shprintzen et al (1975), o mecanismo de fechamento velofaríngeo é equivalente para as atividades pneumáticas da fala, sopro e assobio, não ocorrendo o mesmo para as não-pneumáticas, como a deglutição e o reflexo de vômito. Isto significa que o mecanismo velofaríngeo movimenta-se de forma distinta para tais atividades. Durante as primeiras, ocorre uma contração no nível da eminência velar, e nas segundas, observa-se uma aproximação quase total das paredes da faringe, com o contato do véu mais superior na nasofaringe.

Esta constatação permitiu aos autores observarem que alguns indivíduos com incompetência velofaríngea são capazes de alcançar o fechamento normal pelo sopro e assobio, mas não para a fala. Partindo da premissa que o sopro e o assobio são atividades aprendidas mais tarde, uma das hipóteses sobre a incompetência para a fala seria a falha na sua aprendizagem. Considerando que o fechamento competente do véu para a fala é aprendido, os autores propuseram a técnica terapêutica para o tratamento da incompetência velofaríngea, utilizando uma aproximação sucessiva para a fala competente via fechamento normal do mecanismo de sopro e assobio. Ou seja, valer-se do sopro ou do assobio como meio de conduzir ao fechamento velofaríngeo durante a fala.

Após comprovar que o paciente é capaz de alcançar o fechamento durante o sopro e o assobio, a técnica terapêutica resume-se em ensiná-lo a utilizar estas duas atividades produzindo sons simultaneamente. O paciente é instruído para assobiar ou soprar e continuar este ato enquanto a voz é adicionada. Ele então pára de soprar, mantendo a voz continuamente, emitindo uma vogal. Depois deste estágio, passa-se à produção de sílabas, seguidas, mais tarde, de frases. Para verificar a presença de escape nasal durante as emissões, foi utilizado o aparelho “scape-scope” com a ponta do tubo de plástico introduzida na narina do paciente. Na ocorrência de fluxo de ar nasal, o isopor movimenta-se, indicando que o fechamento para a fala não foi competente.

Esta técnica terapêutica é empregada ainda hoje e o “scape-scope” foi adaptado por Altmann (1994), que passou a utilizar o tubo plástico introduzido na boca do paciente proporcionando um reforço positivo para a visualização do fluxo aéreo bucal. Segundo a autora, desta forma o “scape-scope” pode ser utilizado com todo e qualquer paciente.

O tratamento fonoaudiológico nos pacientes portadores de seqüência de ROBIN será necessário mais tarde, também, caso os mesmos sejam submetidos à cirurgia ortognática. De acordo com Bianchini (1995), neste período a terapia fonoaudiológica visa estimular as áreas com déficit de sensibilidade, conscientizar e orientar a correta deglutição, proporcionar a mobilidade mandibular, orientar a mastigação e a retomada gradativa da consistência dos alimentos.

A atuação fonoaudiológica em portadores de seqüência de ROBIN visa o tratamento precoce para restabelecer as funções alteradas, cuidando, também, para prevenir ou limitar as seqüelas desta malformação. A sua atuação, porém, não se dá de forma isolada: ela depende de recursos financeiros, do trabalho de outros

profissionais, do empenho do paciente e de seus familiares e, principalmente, das formas e procedimentos adotados pela equipe multidisciplinar que trata sobre a saúde global do indivíduo.

Perceber o paciente como um todo, significa transpor uma atuação centrada somente na patologia, buscando melhorar a qualidade de vida. Esta, segundo Andrade (1996) é o principal objetivo de qualquer cuidado com a saúde.

## 6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo bibliográfico é fruto da experiência clínica com uma paciente de seis anos de idade encaminhada para o consultório para tratamento da hipernasalidade, com diagnóstico de fissura palatina.

A anamnese revelou a ocorrência de sofrimento respiratório ao nascer e dificuldades alimentares até o primeiro ano de vida. Na avaliação, foram identificadas alterações características de portadores de fissura palatina, tais como: hipernasalidade, perda auditiva e atraso de linguagem. Porém, a micrognatia ainda visível e a presença de um leve retroposição lingual impuseram uma maior reflexão acerca das origens desta patologia.

À partir deste estudo, a paciente em questão foi reavaliada e o diagnóstico médico e genético comprovou a seqüência de ROBIN. Pode-se aferir que o diagnóstico correto ao nascer possibilitaria orientações sobre o manuseio e o posicionamento da mesma diminuindo os engasgos e as crises de asfixia que a acompanharam nos primeiros meses de vida. É possível avaliar, também, que a correção cirúrgica do palato realizada somente após os doze meses possa ter contribuído para a perda auditiva e a presença da hipernasalidade que ainda hoje ela apresenta.

Na bibliografia pesquisada, a melhora da micrognatia na idade adulta foi citada de forma genérica em dois estudos (Martinelli e Martinelli, 1991 e Nora e Fraser, 1985).

Um terceiro (Lopes e Gonzáles,1998), relata que em casos mais graves a micrognatia é mantida, enquanto em outros, o corpo mandibular do paciente portador de seqüência de ROBIN tem menor comprimento conservando seus ângulos normais.

Não foram encontrados dados que permitam analisar uma melhora da micrognatia através do tratamento fonoaudiológico precoce.

O estudo bibliográfico sobre a seqüência de ROBIN isolada demonstrou a importância do diagnóstico rápido e seguro para a adoção de medidas precoces que venham a aliviar a asfixia e a prevenir a desnutrição desses bebês. A contribuição do tratamento precoce no restabelecimento anatômico e funcional e no desenvolvimento emocional, cognitivo e social destes pacientes é significativa. A recuperação anatômica precoce da musculatura velar que auxiliará no tratamento fonoaudiológico merece especial atenção visto trazer benefícios às funções alteradas e prevenir as seqüelas desta malformação.

As alterações da fala trazem sofrimento ao indivíduo prejudicando sua capacidade de comunicação e o desenvolvimento de suas potencialidades. Sendo a saúde um estado de bem-estar físico, mental e social é necessário que o indivíduo seja visto como um todo acolhido pela equipe multidisciplinar composta de profissionais de diversas áreas, que atuem de forma integrada contribuindo para sua qualidade de vida.

## 7. BIBLIOGRAFIA

- ABRAMOVICH, A. **Embriologia de la región maxifacial**. Ed. Médica Panamericana. Buenos Aires, 1997, p.245-58.
- ADEN, C. – The speech therapist on the cleft palate team. *Northw.Med.*, 59:352-4.1960.
- ALTMANN, E.B.C.; VAZ, A.C.N.; DE PAULA, N.B.S.F.; KHOURY, R.B.F. - Tratamento Precoce. In: ALTMANN, E.B.C. **Tratamento das Fissuras labiopalatinas**. São Paulo, Pró-Fono, 1994, p.513-30
- ANDRADE, C. R. F. – Fases e níveis de prevenção em fonoaudiologia – ações coletivas e individuais. In: VIEIRA, R. M.; VIEIRA, M. M.; ÁVILA, C. R. B.; PEREIRA, L. D. – **Fonoaudiologia e saúde pública**. SP, Pró-Fono, 1995, p.65-81.
- ARAÚJO, K.C.S. - Estimulação sensório-motora oral - aspectos práticos. In: LOPES, S.M.B. & LOPES, J.M. – **Follow-up do recém-nascido de alto risco**. RJ Ed.MEDSI, 1999. p.301-07.
- AVERY, J.K. - Crescimento facial pré-natal. In: MOYERS; R. - **Ortodontia** - Guanabara Koogan, 1988.p.21-41.
- BAPTISTA, J.M. & TENÓRIO, M.B. - Desenvolvimento embrionário e craniofacial. In: PETRELLI, E. - **Ortodontia para Fonoaudiologia**. Editora Lovise - 1994, p.3-35



- BAROUDI, R. – Embriologia da face, In: LESSA, S. & CARREIRÃO, S. **Tratamento das fissuras labiopalatinas** .Ed. Panamericana. RJ, 1981, p.1-16
- BIANCHINI, E.M.G. **A cefalometria nas alterações miofuncionais orais: diagnóstico e tratamento fonoaudiológico**. SP. Pró-Fono ,1995. 79p.
- BIANCHINI, E.M.G.- Desproporções Maxilomandibulares: atuação fonoaudiológica com pacientes submetidos à cirurgia ortognática. In: MARCHESAN, I.Q.; BOLAFFI, C. GOMES, I.C.D; ZORZI, J.L. - **Tópicos em Fonoaudiologia**.- volume II- SP. Ed.Lovise, 1995 p.129-45.
- BLOCH, P. - O papel do foniatra no tratamento dos pacientes com fissura lábio-palatinas. In: LESSA, S. & CARREIRÃO, S. **Tratamento das Fissuras Labiopalatinas**. RJ, Ed. Interamericana,1981, p.209-18
- CAPEZOLLA FILHO, L.; ALVARES, A.L.G; ROSSATO, C.; VALE, D.M.V.; JANSON, G.R.; BELTRAMI, L.E.R. - Conceitos vigentes na etiologia das fissuras labiopalatinas – **Rev. Bras. Cir.**, **78(4)**: 233-240, 1988.
- CAPEZOLLA FILHO, L. & SILVA FILHO, O.G. In: PETRELLI, E. - **Ortodontia para fonoaudiologia** .Editora Lovise –1994, p.197-239.
- COLLARES, M.V.M.; WESTPHALEN, A.C.A.; COSTA, T.C.D.; GOLGIM, J.R. – Fissuras lábio-palatinas: incidência e prevalência da patologia no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Um estudo de 10 anos. **Revista AMRIGS**, **39(3)**: 183 - 88, jul/ago/set/1995.
- GARCIA, S.M.L.- Aparelho branquial - a formação da face e do pescoço In: GARCIA, S.M.L.; JECKEL, N.E.; FERNANDES, C.G. - **Embriologia** – Ed. Artes Médicas - Porto Alegre - 1991 - p.78-85.

- GOLLOP, T.R. – Genética craniofacial. In: ALTMANN, E.B.C. – **Fissuras labiopalatinas**. SP, Pró-Fono, 1994, p.39-58.
- GUEDES, Z.C.F. – Fissuras – avaliação e terapia. In: MARCHESAN, I.Q. **Fundamentos em fonoaudiologia – aspectos clínicos da motricidade oral**. RJ.- Guanabara Koogan,1998. p.76-83.
- LEIRIÃO, V.H.V. - 21º curso de malformações congênitas lábio-palatais. HPRLLP-Bauru, SP, 31-32, 1995.
- LOPES, L.D. & GONZÁLEZ, N.Z.T. - Fissuras labiopalatinas: atuação multidisciplinar precoce – tratamento ortopédico maxilar e ortodôntico. In: CORRÊA, M.S.N.P. **Odontopediatria na primeira infância**. SP. Editora Santos,1998, p.627-42.
- MARQUES, I.L. **Crescimento de crianças portadoras de Seqüência de Robin de zero à 1 anos de idade**. Ribeirão Preto - SP, 1995 [Tese - Doutorado - Universidade de São Paulo - Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto].
- MARCHESAN, I.Q. - **Fundamentos em fonoaudiologia – aspectos clínicos da motricidade oral**. RJ. Ed. Guanabara Koogan,1998, p.51-58.
- MARTINELLI, A.J. & MARTINELLI; A.P.M.C. – Atendimento da criança portadora da Seqüência de Pierre Robin – **Jornal de Pediatria vol.67** (9/10), 1991, p.330-333.
- MODOLIN,M.L.A. & CERQUEIRA, E.M.M. – Etiopatogenia. In: ALTMANN, E.B.C. **Fissuras labiopalatinas**. SP, Pró-Fono, 1994, p.25-30
- MJÖR; O. & FEJERSKO, O. **Embriologia e histologia oral humana**- SP. Ed. Panamericana ,1990. P. 1-32.

- MIYAHARA, C.M.; ALMEIDA, A.M.; ZEQUI, L.A.; BASTOS, O.L. Uso do broncoscópio flexível ultra-fino na intubação de crianças portadoras de Seqüência de Pierre Robin – **Rev. Bras de Anesthesiol ; 46: 4:** 267-272, 1996
- NORA, J.J. & FRASER, F.C.- **Genética Médica**. RJ. Ed.Loogan,1991, p.186-192
- ROXO, C.E.M.B; LACERDA, D.J.C.; BACIGALUPO, M.L.J. – Cronologia precoce do tratamento cirurgico. In: ALTMANN, E.B.C.- **Tratamento das fissuras labiopalatinas**, SP, Pró-Fono, 1994, p.73-85.
- SCHAFFER, A.J. & AVERY, M.E. - **Doenças do recém-nascido** – ed. Interamericana RJ, 1977, p.758-60.
- SICHER, H.S. & DUBRUL, D.D.S.- **Anatomia Bucal**. Ed. Guanabara,1977, p.184-289.
- SILVA, R.N.M.S – Fatores que interferem na sucção/deglutição/respiração do prematuro. In: LOPES, S.M.B. & LOPES, J.M.- **Folow-up do recém-nascido de alto risco**. RJ.Ed.MEDSI,1999. p.309-16.
- SMITH, D.W. - **Síndromes de malformações congênitas** – Ed. Manole Ltda, 1989 - p.182-83.
- SHPRINTZEN,R.J. et al. – A new therapeutic technique for the treatment of velopharyngeal incompetence. **Journal of Speech and Hearing Disorders, 40:** 69-83, 1975.
- VILELA, A.C.S.; SACRAMENTO, E.P.; GOMIDE, M.R. – Educação dos pais versus saúde bucal de bebês fissurados. **Revista da APCD v.50**, n.4 jul/ago.1996. p.357-60.