

Agradecimentos

À Prof. Doutora Carla Pinto Moura e ao Dr. Correia Pinto,

Quero agradecer-lhes os conhecimentos transmitidos, as sugestões efetuadas, o rigor demonstrado;

Quero agradecer-lhes o interesse, a colaboração e as palavras de incentivo;

Cada vez mais o tempo é o Ouro do Século 21 mas senti sempre que ambos se multiplicaram. Quero agradecer-lhes a disponibilidade que ambos sempre tiveram **Prof. Carla e Dr. Correia Pinto;**

Senti-me muito bem orientada! O meu, muito obrigada!

Aos Docentes do Mestrado IV de Cirurgia Ortognática e Ortodontia – Ramo Ortodontia-FMUP:

Prof. Doutor Josep Maria Ustrell, Prof. Doutor Campos Neves, Dr. Correia Pinto, Mestre Rowney Furfuro, Dr. Jorge Carneiro.

Quero agradecer-lhes os conhecimentos transmitidos e a exigência.

Quero ainda agradecer ao **Dr. Jorge Carneiro** a sugestão de efetuar um trabalho com a Sequência Pierre Robin, dada a existência da Consulta de Grupo de Fendas Lábio Palatinas no Centro Hospitalar de São João. Aprendi muito neste mestrado! O meu, muito obrigada!

À Consulta de Grupo de Fendas Lábio Palatinas do Centro Hospitalar de São João (CHSJ)

Quero agradecer-lhes a colaboração, a disponibilidade, e as explicações dadas por toda a equipa. Especialmente ao **Dr. Bessa Monteiro**, a minha gratidão pela sua colaboração e generosidade. Enriqueceu muito este trabalho! O meu, muito obrigada!

Ao Serviço de Estomatologia do CHSJ

Ao Diretor de serviço, aos Chefes de Serviço Dra. Belmira e Dr. Falcão, aos Estomatologistas, aos Enfermeiros, aos Auxiliares de Ação Médica- especialmente à D. Albina, e às Administrativas – especialmente à Lúcia e à Mónica;

Obrigada pela cooperação e pela aprendizagem neste mestrado!

Especialmente à Dra. Sofia, pela sua simpatia e colaboração. Especialmente ao **Dr. Serafim Freitas**, um excelente colega, a minha gratidão pela sua boa vontade!

Foi uma experiência única! O meu, muito obrigada!

Aos Pais dos Pacientes SPR

Obrigada pelo vosso consentimento informado, pela colaboração neste trabalho.

À **Nemotec** pelo apoio técnico, e a colaboração inestimável de **Hélder Martins**.

Aos Infantários:

1 - À OBRA SOCIAL E CULTURAL SILVIA CARDOSO – Paços de Ferreira

E aos seus funcionários: MARIA MADALENA COELHO BARBOSA, MARIA ASSUNÇÃO CARNEIRO MOREIRA, CARINA CLAUDIA ABREU LOPES, EVA DE ASSUNÇÃO DE JESUS PINTO, MARA CRISTINA GOMES COELHO, MARIA LUISA FERREIRA LEÃO, ALBERTINA GLÓRIA PACHECO PENETRA, OLIVIA FERREIRA DOMINGOS BRANCO DA SILVA, MARIA LUCINDA COELHO DA SILVA, MARIA JOSÉ NETO COSTA, LUCINDA DUARTE MARTINS, MARIA CÂNDIDA VALENTE DA SILVA, RUFINA MARTINS RIBEIRO, ALBINA ROSA DA SILVA LOPES PACHECO, ISABEL MARIA SILVA VELOSO, CANDIDA MARIA MEIRELES DA SILVA, MARIA DE LURDES MOREIRA DE BESSA, MARIA MANUELA VALENTE BARBOSA, JOAQUIM FERREIRA DA COSTA, MARIA ALCINA SEABRA TEIXEIRA, MAFALDA MARIA LOPES PACHECO, ALEXANDRA FLOR PINTO FERREIRA, SILVIA MARIA OLIVEIRA MACHADO, MARIA DEOLINDA NETO DA COSTA, CARMEN SUSETTE COELHO PINHEIRO, VERA LUCIA FERREIRA DIAS, EMÍLIA CRISTINA RIBEIRO FERREIRA VAZ, HELENA ISABEL COELHO GOMES, ISaura CRISTINA ALVES SOUSA MARTINS, DEOLINDA MARIA COELHO SOUSA, CATARINA ALEXANDRA MARTINS COSTA, TEREZA ELENA SALES MOREIRA, DIANA ALEXANDRA LEAL NETO SALGADO, SOFIA RAFAELA LEAO ALVES, MARCO PAULO PINTO PEREIRA, HILARIO DIAS FERREIRA NUNES, CARLOS MANUEL MATOS PINTO, MADALENA SALOME DE SOUSA COELHO, TANIA DANIELA BESSA COELHO, RITA DIAS BESSA, ANGELA CATARINA SOUSA CARNEIRO, CRISTINA ISABEL MOREIRA NETO, DAVID BERNARDINO LOPES BESSA, ANA RAQUEL SILVA PEREIRA, MARIA JOSÉ BARBOSA COELHO, MARTA ISABEL SANTOS GOMES, MARIA DE FÁTIMA RIBEIRO ALVES, NATALIA MARIA MARTINS DE FREITAS, SÓNIA DA CONCEIÇÃO VIEIRA FERREIRA, DUARTE MIGUEL MOREIRA MARTINS, NADIA SOFIA DOS SANTOS LOURENÇO.

Especialmente ao **Prof. Marco** pela sua inestimável colaboração! O meu, muito obrigada!

2 – AO SOL NASCENTE – RIBEIRÃO – VILA NOVA DE FAMALICÃO

Especialmente à **Educadora Iolanda** pela sua inestimável colaboração! O meu, muito obrigada!

Aos Pacientes dos consultórios:

Consultório Médico-Dentário Dra. Ana Isabel Manero- V. N. Famalicão, Dra. Carla Duarte – Maia, Dra. Rosa Macedo – Valongo, Dr. Carlos Ramos – Lousado, Clínica de Saúde Oral 6 de Novembro – Paços de Ferreira, que foram voluntários, muito obrigada pela colaboração neste trabalho; obrigada pela vossa confiança. É pelos pacientes e para os pacientes que me sinto motivada a investir na formação. Às assistentes dentárias: D. Júlia, Patrícia, Susana, Célia.

Aos meus Amigos:

Donzília, Francisco, Maria João e Filipe, Raquel e Nuno, Sílvia e Mário, Selma, Célia e Jorge, Bernardete, Rosa, Carla, Carmem e Carlos, Raquel, Rita, Sérgio e Sandra, Vasco e Cristina, Céu, Lucia e Zé Manuel. Obrigada à Isabel Maia pela amizade e pela ajuda na correção.

Obrigada pela vossa ajuda quando eu precisei, pela vossa disponibilidade, pela vossa confiança e pela vossa estima! A minha gratidão!

À minha Família:

Quero agradecer a toda a minha família mas especialmente, à Paula e ao António, ao Luís e à Clementina e à Teresa.

Aos meus irmãos e aos meus cunhados Elisa e António, José e Cátia, obrigada por tudo, é para mim, um privilégio ser vossa irmã.

Aos meus pais, especialmente à minha mãe, agradeço o vosso exemplo, a vossa colaboração, a vossa paciência, os vossos conhecimentos e o vosso Amor. O meu maior orgulho é ser vossa filha.

Índice

Parte I

1 - Resumo	Pag- 7
2 - Abstract	Pag- 9
3 - Resumé	Pag- 11
4 - Índice de Figuras	Pag- 12
5 - Índice de Tabelas e Gráficos	Pag- 13
6 - Abreviaturas e Acrónimos Utilizados	Pag- 14

Parte II

1 – Introdução	Pag- 15
2 - Material e Métodos	Pag- 17
2.1 – Revisão Literária	Pag- 17
2.2 - Pacientes Pierre Robin	Pag- 17
2.3 – Grupo Controlo	Pag- 18
2.4 – Fotografias	Pag- 18
2.5 – Análise das Fotografias	Pag- 19
2.6 – Avaliação da reprodutibilidade	Pag- 20
2.7 – Equipamento	Pag- 20
2.8 – Análise estatística	Pag- 20
3 - Hipóteses de Estudo	Pag- 21
4 - Revisão Bibliográfica	Pag- 21
5 - Os Pacientes <i>Pierre Robin</i> no Centro Hospitalar de São João	Pag- 43
6 - Resultados	Pag- 51
7 - Discussão	Pag- 83
8 - Protocolo de Tratamento Ortodôntico do Paciente <i>Pierre Robi</i>	Pag- 107
9 - Conclusões	Pag- 111
10 – Bibliografia	Pag- 115

Parte III

Anexos

1.1 - Pacientes *Pierre Robin* no Centro Hospitalar de São João

1.2 – Cirurgias

2 - Pareceres da Comissão de Ética / HSJ

3 - Consentimento Informado Criado para este Trabalho

4 – Permissão para reprodução de fotografias - de artigo

5 – Protocolo Fissurados HSJ

Parte I

1- Resumo

No tratamento ortodôntico o diagnóstico e a eliminação dos fatores etiológicos da maloclusão são preponderantes para o êxito do tratamento. Este é geralmente prolongado e está dependente da colaboração do paciente. O tratamento é por vezes multidisciplinar, necessitando da intervenção de outras especialidades.

Este trabalho apresenta um Protocolo de Tratamento Ortodôntico do Paciente *Pierre Robin*. A coexistência de comorbilidades pode condicionar o tratamento ortodôntico e essa informação deve ser valorizada no diagnóstico e na planificação do tratamento proposto.

Foi efetuada uma revisão da literatura sobre este tema de forma a analisar o estado da arte. Não foi encontrado na literatura nenhum Protocolo de Tratamento Ortodôntico do Paciente *Pierre Robin*.

Desenvolveu-se um estudo comparativo fotográfico entre os pacientes *Pierre Robin* da consulta de Fenda Lábio palatina do Centro Hospitalar de São João e um grupo controlo externo sem patologia.

Definiu-se um protocolo de estudo de fotografias para esse efeito, criou-se um ângulo que não foi encontrado na literatura; e relativamente aos dados obtidos da análise de ambos os grupos, pensa-se serem inovadores tanto pelo número reduzido de estudos semelhantes como pelas idades precoces de alguns participantes (desde o período neonatal) e por abarcar várias faixas etárias até a idade adulta.

O estudo dos elementos recolhidos permitiu definir as linhas mestras de um Protocolo de Tratamento dos Pacientes *Pierre Robin*.

Palavras-chave: Pierre Robin, Orthodontic Treatment, Sequence, Syndrome e Treatment Protocol

Abstract

In orthodontic treatment the diagnosis and elimination of the risk factors for bad occlusion are preponderant to successful treatment. This is usually prolonged and it is dependent on patient compliance. Treatment is often multidisciplinary, requiring the intervention of other specialties.

This work presents an Orthodontic Treatment Protocol of the Patient Pierre Robin. The coexistence of comorbidities may influence the orthodontic treatment and this information should be considered for diagnosis and treatment planning.

A literature review was performed on this topic in order to analyze the state of the art. It was not found in the literature any Orthodontic Treatment Protocol of the Patient Pierre Robin.

A photographic comparative study between patients Pierre Robin consultation of Cleft lip palate Center Hospital of São João and an external control group without pathology was developed.

A photographic study protocol was defined and for this purpose created an angle that was not found in the literature. Regard to the data obtained from the analysis of both groups - we believed to be innovative both by the reduced number of similar studies as the early ages of some participants (from the neonatal period) and encompass various age until adulthood.

The study of the gathered elements allowed to define the outlines of a Treatment Protocol for Patients Pierre Robin.

Keywords: Pierre Robin, Orthodontic Treatment, Sequence, Syndrome e Treatment Protocol

Resumé

Dans le diagnostic orthodontique et l'élimination des facteurs de risque de maladie d'occlusion sont incontournables pour la réussite du traitement. Ceci est habituellement prolongée et dépend de l'observance du patient. Le traitement est souvent multidisciplinaire, nécessitant l'intervention d'autres spécialités.

Cette étude présente un Protocole Orthodontique de Traitement des patients de Pierre Robin. La coexistence des comorbidités peut influencer sur le traitement orthodontique et cette information devrait être considérée pour le diagnostic et la planification du traitement.

On a procédé à une revue de la littérature sur ce sujet afin d'analyser l'état de l'art. On n'a pas trouvé dans la littérature un Protocole Orthodontique de Traitement des patients de Pierre Robin.

L'élaboration d'une étude photographique comparative entre les patients de Pierre Robin dans la consultation de fente lèvre palatine au Centre hospitalier de São João et un groupe de contrôle externe sans pathologie.

Mettre en place un protocole d'étude photographies à cette fin de créer un angle qui n'est pas trouvé dans la littérature, et avec les données obtenues à partir de l'analyse des deux groupes sont soupçonnés d'être innovant à la fois par le nombre réduit d'études similaires à celles les premiers âges de certains participants (à partir de la période néonatale) et englobent divers groupes d'âge jusqu'à l'âge adulte.

L'étude a rassemblé des preuves ont permis de définir les contours d'un protocole de traitement pour les patients de Pierre Robin.

Mots-clés: : Pierre Robin, Orthodontic Treatment, Sequence, Syndrome e Treatment Protocol

4 - Índice de Figuras

Fig. 1- A-Face humana de embrião com 16 mm. B- A pressão exercida pelo cérebro em expansão(b) e o coração em expansão (h), com a face entre eles.^[40] Reproduzido com permissão Wiley InterScience UK. **Pag. 27**

Fig.2- Cortes Histológicos Frontais, através da cavidade oral, de Embriões humanos de A-14mm, B-26 mm e C-68mm. Em B- são apresentados os primórdios do septo nasal (a), a cartilagem de Meckel's (b), o osso mandibular (c), o músculo masséter (d), o músculo milohioideu (e) e a fusão dos músculos milohioideus (f).^[40] Reproduzido com permissão Wiley InterScience UK. **Pag. 27**

Fig.3- Diagnóstico Pré-Natal de Fenda Tipo II -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J. **Pag 43**

Fig.4- Diagnóstico Pré-Natal de Fenda Tipo II -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J. **Pag 43**

Fig.5 - Diagnóstico Hidrâmnios de paciente SPR -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J. **Pag 44**

Fig.6- Diagnóstico Oligoâmnios de paciente SPR -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J. **Pag 45**

Fig.7- Paciente SPR -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J com agenesia de incisivos laterais superiores. **Pag 46**

Fig.8 - Ângulo Nasofrontal- **Pag 87**

Fig.9 - Ângulo Nasofacial- **Pag 88**

Fig.10 - Ângulo Nasomentoniano- **Pag 88**

Fig.11 – Ângulo Nasolabial- **Pag 89**

Fig.12– Ângulo Mentocervical- **Pag 89**

Fig.13 – Ângulo Inferior da Face de Legan- **Pag 90**

Fig.14 – Ângulo Arnett-Bergman- **Pag 90**

Fig.15– Ângulo de Holdaway- **Pag 91**

Fig.16– Ângulo Manero- **Pag 92**

Fig.17-Vetores de crescimento do complexo craniofacial.^[40] Reproduzido com permissão Wiley InterScience UK - **Pag 97**

Fig 18 – Fig 106- Pacientes SPR- **Anexo 1.1**

Fig 107-109- Cirurgias- **Anexo 1.2**

5 - Índice de Tabelas

Tabela SPR 1- Diagnóstico PN e História Familiar de Fendas os pacientes SPR **Pag 46**

Tabela SPR 2- Associações a Síndromes / Anomalias nos pacientes SPR **Pag 47**

Tabela SPR 3- Tratamentos efetuados pelos pacientes SPR **Pag 49**

Tabela 1 - Descrição do grupos pela variável sexo –**Pag 51**

Tabela 1a – Descrição da idade –**Pag 51**

Tabela 2 – Comparação dos grupos por ângulos –**Pag 51**

Tabela 3 – Comparação dos grupos por ângulos nos indivíduos do género masculino –**Pag 53**

Tabela 4 – Comparação dos grupos por ângulos nos indivíduos do género feminino –**Pag 54**

Tabela 5 – Grupo SPR - Comparação entre Género–**Pag 55**

Tabela 6 – Grupo Controlo – comparação entre Género–**Pag 56**

Tabela 7 - Reprodutibilidade inter observador (AM- CP) –**Pag 57**

Tabela 8 - Reprodutibilidade intra observador (AM- AM)) –**Pag 58**

Tabela 9 – Idade – [1-3 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos-**Pag 58**

Tabela 10 – Idade – [4-9 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos-**Pag 59**

Tabela 11 – Idade – [10-16 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos –**Pag 60**

Tabela 12 – Idade – [17-24 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos- **Pag 62**

Tabela 13 – Idade – [25-36 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos-**Pag 63**

Tabela 14 – Idade – [37-48 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos- **Pag 64**

Tabela 15 – Idade – [49-60 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos - **Pag 65**

Tabela 16 – Idade – [61-72 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos-**Pag 66**

Tabela 17– Idade – [73-84 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos –**Pag 68**

Tabela 18 – Idade – [85-96 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos –**Pag 69**

Tabela 19 – Idade – [97-120 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos –**Pag 70**

Tabela 20– Idade – [121-144 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos –**Pag 71**

Tabela 21 – Idade – [145-168 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos –**Pag 72**

Tabela 22 – Idade – [169-204 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos -**Pag 74**

Tabela 23 – Idade – [205-240 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos -**Pag 75**

Tabela 24 – Idade – [1-9 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos- **Pag 76**

Tabela 25 – Idade – [10-36 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos -**Pag 77**

Tabela 26 – Idade – [37-84 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos- **Pag 78**

Tabela 27 – Idade – [85-240 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos **Pag 80**

6-Lista de Abreviaturas:

Â – Ângulo

CGFLP – Consulta de Grupo de Fendas Lábio Palatinas

CHSJ - Centro Hospitalar de São João

CO₂ - Dióxido de Carbono

DOM - Distração Óssea Mandibular

F – Feminino

M – Masculino

O₂ – Oxigénio

PR –Pierre Robin

SPR – Sequência de Pierre Robin

TAC - Tomografia Axial Computorizada Higiene Oral (HO)

Parte II

1 – Introdução

A Sequência de Pierre Robin (SPR) é uma condição que se caracteriza por hipoplasia mandibular que condiciona a ocorrência de fenda palatina (a língua é um obstáculo à fusão) e glossoptose posterior – sendo estas duas últimas características secundárias.^[42] A descrição inicial, em 1923, do estomatologista francês Pierre Robin considerava apenas as dificuldades respiratórias do recém-nascido associadas a hipoplasia mandibular e glossoptose.^[1] Só mais tarde, em 1934, o mesmo autor descreveu a fenda palatina como característica da sequência.^[1] Ainda é atualmente aceite que esta fenda palatina é secundária à interposição da língua entre os processos palatinos, impedindo a sua fusão mediana.^[45] Segundo Bush (1983), a incidência da SPR é “estimada entre” 1:2.000 e 1:30.000 nados vivos,^[17] embora outros autores refiram ser de aproximadamente 1/8.500 nados vivos.^[35]

Estas crianças apresentam frequentemente obstrução da via aérea^{[10],[35]} e dificuldade respiratória concomitante, necessitando de intervenção médica ou mesmo cirúrgica para a sua correção.^[10] Podem também apresentar, além da dificuldade respiratória, dificuldade na alimentação^[25, 28] e é no período neonatal que ambas as dificuldades serão mais frequentes e graves.^[28]

O tratamento inclui, dependendo da gravidade da obstrução respiratória^[10], desde opções de posicionamento em decúbito ventral^[10, 25] até à traqueostomia^{[10],[25, 35]} em situações clínicas de maior risco. Casos de maior gravidade podem resultar em óbito^[35] – estando descritos casos de morte neonatal.^[35] Segundo Dykes (1985), as taxas de mortalidade registadas nestes pacientes foram da ordem dos 20%.^[18]

Cada opção terapêutica tem inerentes benefícios e consequências acrescidas de morbilidades secundárias.^[45]

As fotografias faciais fazem parte dos exames complementares de diagnóstico ortodôntico; permitem a avaliação das proporções faciais e maxilomandibulares.^[39] Analisando o perfil facial é possível obter informações similares, contudo muito menos

pormenorizadas, das relações ósseas tal como as obtidas das radiografias laterais por cefalometria.^[39]

2 - Material e Métodos

2.1 – Revisão Literária

Foram efetuadas pesquisas acerca do tema *Pierre Robin* desde outubro de 2010 nas bases de dados Pubmed e Scielo. Até ao dia 26 de maio de 2012 foram executadas pesquisas, com regularidade mensal, na base Pubmed com as palavras-chave “Pierre Robin Treatment Protocol” sem ativação de limites; e com as palavras-chave “Pierre Robin”, “Pierre Robin Management”, “Pierre Robin Orthodontics”, “Pierre Robin Sequence” e “Pierre Robin Syndrome” ativando os limites “clinical trial, meta-analysis, practice guideline, randomized controlled trial, review, case reports, classical article, comparative study, controlled clinical trial, evaluation studies, guideline, historical article, scientific integrity review, twin study, English, French, Italian, Spanish, Portuguese” publicados nos últimos 3 anos. Foram adicionados alguns artigos, que são referência bibliográfica, considerada pertinente, das publicações consultadas.

Foram também consultados alguns tratados de Ortodontia, Genética e Embriologia.

2.2 - Pacientes *Pierre Robin*

Entre abril de 2011 e julho de 2012, foi conduzido um estudo com pacientes com diagnóstico *Pierre Robin* seguidos na Consulta de Grupo de Fendas Lábio palatinas do Centro Hospitalar de S. João (C.H.S.J.), com um total de 49 pacientes. O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética, tendo sido criado um consentimento informado específico, que foi assinado pelos pacientes e/ ou pelos seus representantes legais para a colaboração neste estudo. Foram efetuadas fotografias, extraorais e intraorais (quando existiu colaboração), e a história clínica, elaborada para este estudo.

A alguns dos pacientes em fase inicial de avaliação ortodôntica, mas que ainda não tinham iniciado o tratamento , foi-lhes solicitada a comparência nas consultas, efetuadas no Serviço de Estomatologia (SE) do C.H.S.J., onde se procedeu ao seu estudo. A recolha de dados na consulta de Ortodontia do SE do CHSJ inclui, no diagnóstico e tratamento ortodôntico, a execução de fotografias extraorais frontais, de perfil e em sorriso, de fotografias intraorais, de exames radiológicos (radiografia panorâmica dos maxilares e

telerradiografia de perfil) e moldes. O estudo dos elementos recolhidos: a história clínica; as fotografias extra e intraorais; a radiografia panorâmica dos maxilares e a telerradiografia de perfil; o estudo dos moldes; e o estudo da cefalometria - permitiu elaborar planos de tratamento para esses pacientes e definir as linhas mestras orientadoras de um Protocolo de Tratamento dos Pacientes *Pierre Robin*. Do conjunto de 49 pacientes *Pierre Robin* selecionados inicialmente, foram excluídos 6 - por estarem em tratamento ortodôntico ou por apresentarem dismorfias faciais, pelo que foi efetuada a análise a 43 pacientes.

2.3 – Grupo Controlo

No mesmo intervalo de tempo, de abril de 2011 a julho de 2012, foi criado um grupo controlo externo, com faixa etária sobreponível ao grupo SPR, no total de 269 voluntários, para poder comparar os resultados das fotografias. Foram efetuadas fotografias a familiares, amigos e a pacientes da prática privada da autora. A investigadora deslocou-se a ainda a dois infantários para a realização de fotografias e a uma sede de escuteiros. O objetivo seria encontrar um número significativo – 5 voluntários do grupo controlo para cada paciente *Pierre Robin*, em todas as faixas etárias. No entanto, dado que o grupo controlo foi resultante da participação voluntária, há faixas etárias com mais do que 5 voluntários para cada paciente, não sendo possível atingir esse objetivo noutras idades. Foram excluídos 10 voluntários dos 269 – por estarem ou terem estado em tratamento ortodôntico - pelo que foi efetuada a análise a 259 indivíduos.

2.4 – Fotografias

As fotografias foram todas efetuadas pela mesma investigadora – autora do trabalho – utilizando os mesmos critérios, no entanto, de forma a reduzir erros de análise, dado incluir-se um número considerável de pacientes em idade pediátrica, os parâmetros adotados na análise das fotografias para comparação foram a medição de ângulos. Utilizou na metodologia adotada para a elaboração da fotografia: a máquina fotográfica com o

comutador em função de retrato e na função de autofoco. Foram efetuadas fotografias de perfil: os pacientes e voluntários fotografados com a cabeça na posição natural a olhar para o horizonte, com a musculatura labial em repouso, com um fundo de uma parede lisa, mas afastados dela para evitar sombras. As fotografias foram efetuadas à altura da face e de forma a obter o mínimo de “ruído”. Quando o resultado não foi satisfatório, repetiu-se a fotografia.

Os pacientes e os voluntários em tratamento ortodôntico, em curso ou concluído, foram excluídos da amostra devido à possibilidade de o tratamento em causa poder ter repercussões no perfil e poder adulterar os resultados obtidos. Os pacientes com dismorfias graves foram excluídos pelo mesmo motivo.

2.5 – Análise das Fotografias

Para o estudo das fotografias, definiu-se uma análise adaptada no programa Nemoceph, denominada “Tese de Mestrado Ana Manero”, constituída pelos seguintes ângulos: Nasolabial (Â entre subnasal - ponto mais anterior da columela e subnasal - bordo do lábio superior); Nasofrontal (Â entre nasion – tangente a glabella e nasion – tangente ao dorso do nariz); Nasofacial (Â entre glabella – pogonion e nasion – tangente ao dorso do nariz); Nasomentoniano (Â entre nasion – tangente ao dorso do nariz e ponta do nariz - pogonion); Mentocervical (Â entre glabella – pogonion e mentoniano – Ponto C); Ângulo Inferior da Face de Legan (Â entre subnasal – pogonion e Ponto); Â de Holdaway (Â entre nasion – pogonion e pogonion - lábio superior) Arnett Bergman (Â entre glabella – subnasal e subnasal – pogonion) e criou-se ainda um ângulo que não foi encontrado na literatura, que foi denominado Ângulo Manero (Â entre nasion – ponto A cutâneo e nasion – pogonion).

A todos os pacientes e voluntários foram medidos os ângulos da análise “Tese de Mestrado Ana Manero” mas, para efeitos da análise estatística, os ângulos escolhidos - Nasolabial; Nasofacial; Nasomentoniano; Arnett Bergman e Ângulo Manero - estudam e relacionam a maxila e a mandíbula na face e a relação sagital da maxila com a mandíbula.

Dado que as fotografias foram efetuadas em períodos distintos, na sua avaliação foi definida a idade do paciente à data da fotografia ao invés da sua idade cronológica.

2.6 – Avaliação da Reprodutibilidade

As medições dos ângulos, foram efetuadas pela investigadora, e, de forma aleatória, foi repetida uma nova medição a 5% das fotografias, de forma a avaliar a reprodutibilidade intra observação dado que o observador é o mesmo.

Para avaliar a reprodutibilidade da medição foi feita uma segunda medição a 5% da amostra, de forma aleatória e cega, por um avaliador externo, de forma a avaliar a reprodutibilidade inter observador.

2.7 – Equipamento

As fotografias analisadas foram todas efetuadas pela autora com uma máquina fotográfica com corpo marca Canon® EOS 450D, uma objetiva Canon® EFS 60mm f/2.8 Macro USM e um flash Canon® Macro Ring Lite MR-14EX. O trabalho foi escrito utilizando um computador Toshiba®, utilizado o programa Microsoft Word® 2007, foi convertido ao acordo ortográfico pela aplicação Lince® da Porto Editora e as referências bibliográficas incluídas pelo programa EndNote® X4.

2.8 - Análise estatística

As variáveis categóricas são descritas através de frequências absolutas e relativas, as variáveis contínuas são descritas através da média e do desvio padrão ou da mediana e percentis, em função da simetria da sua distribuição.

Para testar hipóteses sobre igualdade de médias de grupos foram utilizados o teste t para grupos independentes e a análise de variância a um fator, quando era lícito assumir que as distribuições das variáveis eram normais.

Para estudar a reprodutibilidade intra e inter observador, foi efetuada a análise de reprodutibilidade sendo apresentado o *intraclasse correlation* com o respetivo intervalo de confiança. Em todos os testes de hipóteses foi considerado um nível de significância de $\alpha=5\%$. A análise foi efetuada utilizando o programa de análise estatística de dados SPSS® v.20.0 (Statistical Package for the Social Sciences).

A análise estatística dos dados foi efetuada por um estatístico credenciado.

3 – Hipóteses de Estudo

Os ângulos escolhidos para comparar os pacientes relativamente aos voluntários foram - Nasolabial; Nasofacial; Nasomentoniano; Arnett Bergman e Ângulo Manero.

É expectável que os pacientes *Pierre Robin*, pela sua retrognatia mandibular, apresentem valores:

- superiores nos Â Nasofacial e Â Manero; e
- inferiores nos Â Nasomentoniano e Â Arnett Bergman, relativamente aos voluntários do grupo controlo.

Analisando o comportamento destes quatro Â, ao longo das várias faixas etárias, pretende-se responder à primeira hipótese de estudo:

Existe ou não “Catch-up growth”?

No caso de o “Catch-up growth” ser uma realidade exequível de confirmar com este trabalho, espera-se que, apesar de os pacientes *Pierre Robin* apresentarem valores superiores nos Â Nasofacial e Â Manero e inferiores nos Â Nasomentoniano e Â Arnett Bergman, relativamente aos voluntários de grupo controlo, essa diferença se vá diluindo à medida que se analisam faixas etárias com idades superiores.

Outra corrente aponta a retrusão maxilar como a verdadeira responsável pela diminuição da discrepância sagital entre a maxila e a mandíbula, e não o “Catch-up growth”. A segunda hipótese de estudo que se coloca neste trabalho pretende responder à questão da retrusão maxilar - como consequência da Palatoplastia e, para isso, pretende-se analisar o Â Nasolabial.

Após a Palatoplastia, é expectável que os valores do Â Nasolabial sejam superiores nos pacientes *Pierre Robin* relativamente aos voluntários e que essa diferença se acentue com a idade. Não obstante, não será esquecido que o Â Nasolabial reflete não só a posição da maxila mas também a morfologia do nariz.

4 - Revisão da Literatura

Na atualidade, a definição e nomenclatura desta anomalia ainda não têm critérios consensuais entre os diferentes autores. É descrita por alguns como Sequência PR^[1, 6, 7, 14, 21, 25, 28], (caraterizada pela existência de micrognatia, glossoptose e fenda palatina^[1, 6, 7, 14, 21, 25, 28]), enquanto outros apelidam-na de Síndrome Pierre Robin^{[17], [35]} (caraterizada pela existência de micrognatia, glossoptose^{[17], [35]} e fenda palatina^[17]), existindo ainda quem a defina como Anomalia PR^[24]. Em algumas publicações consideram-na em simultâneo Síndrome e Sequência^[11] e há quem considere Sequência PR, e seus sinónimos Síndrome PR, Anomalia PR e Complexo PR^[45, 46] (cujas caraterísticas são micrognatia, glossoptose e fenda palatina^[45, 46]).

Sequência é a palavra empregue para descrever o padrão de anormalidades múltiplas que se verificam quando, de um único defeito (primário) no início da morfogénese, resultam múltiplas anomalias, através de um processo em cascata.^[25, 42]

Quando ocorre uma malformação como a **hipoplasia mandibular** – considerada como defeito primário - a língua sofre uma queda posterior por ser relativamente grande para a cavidade oral – esta alteração denominada **glossoptose**, impede a fusão dos processos palatinos posteriores por obstrução, com consequente **fenda palatina** em forma de U.^[42] Estas anomalias eram anteriormente conhecidas como Síndrome de Pierre Robin. No entanto, uma vez que a fenda palatina e a glossoptose são secundárias, ocorrem em consequência de um único erro na morfogénese - a hipoplasia da mandíbula; esta condição é definida como “sequência de malformação de Robin”.^[42]

Embora em referências recentes, Omim – www.ncbi.nlm.nih.gov/omim consultada online em 20-12-2011- se considere que as diferentes nomenclaturas se referem a uma mesma entidade nosológica, referindo que o Síndrome Pierre Robin é por definição uma sequência, a Sequência Pierre Robin não exclui a possibilidade de alterações génicas que tenham pressuposto hereditariedade mendeliana.^[52] Nesta mesma fonte e nessa data, são referidos estudos que concluem a existência de alterações a nível do cromossoma 2 (numa

região cromossômica associada a fenda palatina), ao nível do cromossoma 17 e ao nível do gene SOX9 em casos de SPR.^[52]

Quanto aos sinais que definem esta condição, existem autores que a caracterizam pela existência de micrognatia e glossoptose^[35], outros que a caracterizam pela existência de micrognatia, glossoptose e fenda palatina^[17] e ainda quem a define pela coexistência de quatro características: micrognatia, retrognatia, fenda palatina e “retroglossoptose”^[11].

Apesar de ser conhecida por Pierre Robin, as descrições iniciais desta anomalia na sua “tríade” remontam a 1846 por Fairbairn^[7], posteriormente descritas por Shukowsky em 1911^[7, 45] e em 1930 por Eley e Farber^[7].

Prevalência / Epidemiologia

A SPR verifica-se em aproximadamente 1/8500 nados vivos^[35, 44]; no entanto, já segundo Franco a incidência da SPR “estima-se entre” 1:2000 e 1:30.000 nados vivos.^[17]

O género feminino (F) é mais afetado que o masculino (M) (F3 : M2).^[35] Um estudo realizado encontrou diferenças raciais quanto a esta preponderância feminina: num total de 188 pacientes - 102 F : 86 M, ou seja 54,3% F : 45,7% M - foi avaliado o rácio separando caucasianos e negros. O rácio nos caucasianos foi de 57% F : 43% M, mas modificou-se essa tendência nos negros com um rácio de 39,1% F : 60,9% M.^[7]

Relativamente às fendas faciais, a SPR tem uma incidência de 6,02%, num estudo retrospectivo de 25 anos com 188 pacientes com SPR, num total de 3121 pacientes com fendas; mas, separando por grupos raciais, a prevalência da SPR é de 7,48% nos caucasianos, 2,89% nos negros, 2,47 nos mestiços e 4,44% nos indianos.^[7]

A SPR associada a síndromes foi diagnosticada em 17,6% (33 casos num universo de 188), e dos 82,4% SPR não sindrómicos (155 casos), 16,5 % (31 casos) apresentavam outras anomalias, enquanto que 65,9% (124 casos) apresentavam a SPR isolada.^[7] Outros autores referem associação a síndromes da SPR em cerca de 50% dos casos.^[25]

Etiologia

Na etiologia das fendas existem fatores internos – endógenos - como anomalias cromossômicas ou anomalias dos genes, fatores externos – exógenos - como fatores mecânicos intrauterinos ou teratógenos ambientais.^[25] Os agentes teratogênicos associados com fendas Lábio palatinas são fumo do cigarro; poluição por chumbo; talidomida; fenitoína; o diazepam e o tratamento sistêmico com corticosteroides.^[25] Alguns vírus como o *influenza* e o da rubéola são também apontados como fatores de risco, assim como os défices maternos de Vitamina B₆.^[25] O défice de ácido fólico já foi apontado como fator etiológico, no entanto foi confirmado em estudos que o seu aporte suplementar durante a gravidez não diminuiu a prevalência de fendas em termos populacionais; não obstante, existem evidências da sua importância na prevenção de defeitos do tubo neural.^[25] A idade avançada dos progenitores tem sido relacionada com fendas quer labiais quer palatinas e a obesidade materna também tem sido apontada como fator de risco para fendas orofaciais.^[25]

Alguns fatores mecânicos, na SPR como a compressão intrauterina, podem provocar a flexão da cabeça e retrusão da mandíbula, diminuindo o volume da cavidade oral. Essa diminuição vai impedir a descida da língua para a cavidade oral – a fenda palatina resulta da interferência mecânica da língua no desenvolvimento embrionário do palato.^[25] São considerados fatores de risco durante o primeiro trimestre de gravidez: infeções – maioritariamente com os vírus da gripe, com ou sem medicação; tabagismo e o consumo de álcool.^[7] O álcool é um importante teratógeno associado a SPR.^[25]

A etiologia desta sequência não está completamente compreendida e a patogénese pensa-se ser multifatorial.^[1] A compressão intrauterina poderá explicar alguns casos; outros serão atribuídos a deleções no cromossoma 2 – associado com anomalias no palato, e pode haver uma base genética Mendeliana ainda por esclarecer.^[1] A SPR não tem um “padrão genético” conhecido.^[35]

Abadie, *in* Morokuma (2010), terá sugerido que uma disfunção pré-natal ou neonatal do tronco cerebral poderia ser o agente etiológico de alguns casos de SPR, na medida em que esta área é a responsável pelo controlo do reflexo rítmico da sucção, deglutição, funções cardiorrespiratórias, faríngeas e laríngeas.^[35] Esta alteração poderá contribuir para dificuldades respiratórias e alimentares nas crianças com SPR.^[35]

A micrognatia seria consequente da ausência de movimentos mandibulares e movimentos respiratórios que são necessários ao desenvolvimento pulmonar.^[35] Sherer, *in* Morokuma (2010), afirmou que o crescimento mandibular está na dependência da motilidade oral que se inicia durante a vida fetal.^[35]

A SPR faz parte do grupo de displasias otomandibulares (Síndromes dos 1º e 2º arcos branquiais).^[35]

Existem autores que classificam os pacientes SPR, como pacientes com “MAOS” (“Mandibular Airway Obstruction Syndrome”), uma entidade clínica definida por apneia obstrutiva do sono, anomalias na deglutição e atraso no crescimento, quando o paciente apresenta micrognatia, glossoptose, refluxo laríngeo ou gastroesofágico e microaspiração.^[18]

É importante o conhecimento da anatomia e embriologia para o diagnóstico e *follow up* pós-cirúrgico destes pacientes.^[35]

Embriologia

A SPR pode ocorrer isoladamente ou associada a outras malformações ou síndromes; alterando principalmente as estruturas do 1º arco branquial – do qual está dependente o desenvolvimento da mandíbula.^[44]

As características morfológicas da cabeça são controladas a nível dos genes; aumentando as evidências do papel de famílias de genes que codificam fatores de transcrição na determinação do plano embrionário do complexo craniofacial.^[9] Os genes Hox modelam regiões branquiais da cabeça em desenvolvimento, incluindo estruturas derivadas do 2º arco branquial.^[9] O 1º arco branquial e as regiões rostrais da cabeça são modeladas por grupos de genes Homeobox – mais divergentes dos clusters Hox (grupo Hox) originais.^[9] As forças têm um papel importante na diferenciação tecidual e na morfogénese.^[40]

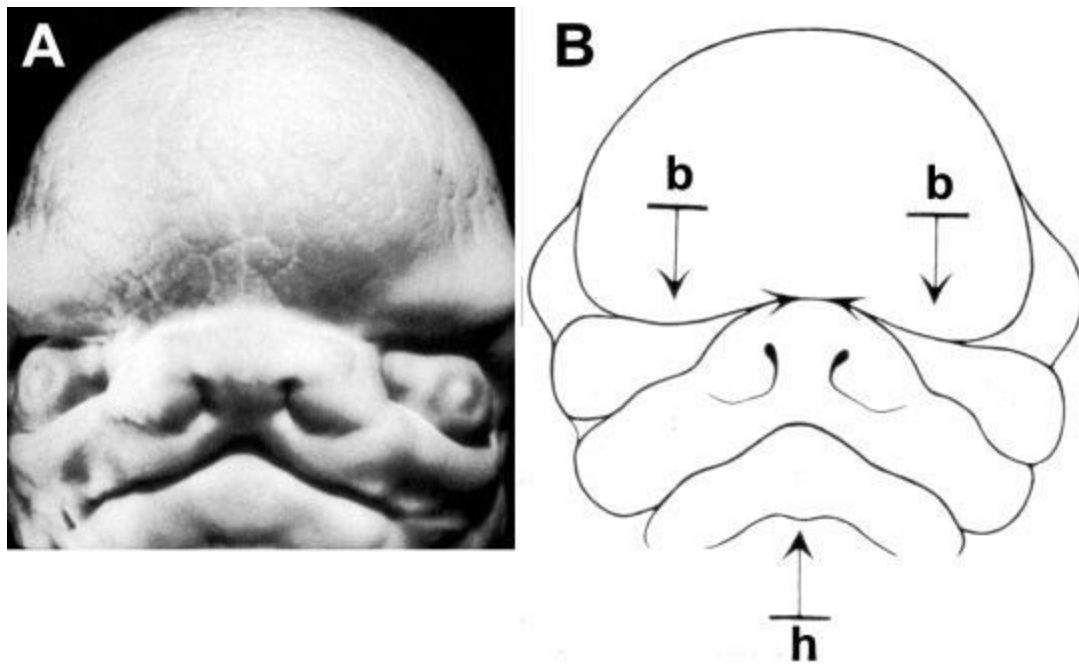


Fig. 1- A-Face humana de embrião com 16 mm. B- A pressão exercida pelo cérebro em expansão(b) e o coração em expansão (h), com a face entre eles.^[40] Reproduzido com permissão Wiley InterScience UK.

O desenvolvimento embrionário do palato efetua-se num processo de fusão desde o forâmen incisivo até à periferia e é o forâmen incisivo que faz a divisão do palato primário para o secundário.^[25]

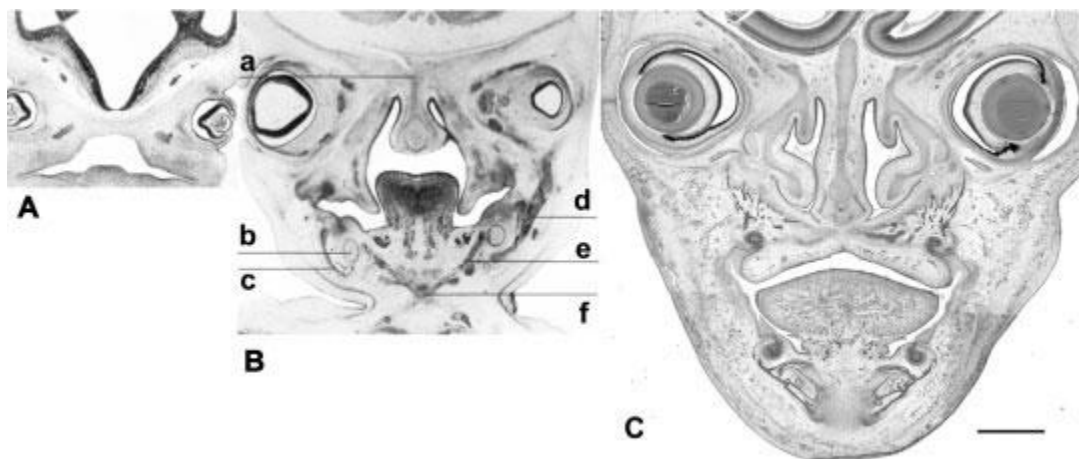


Fig.2- Cortes Histológicas Frontais, através da cavidade oral, de Embriões humanos de A-14mm, B-26 mm e C-68mm. Em B- são apresentados os primórdios do septo nasal (a), a cartilagem de Meckel's (b), o osso mandibular (c), o músculo masséter (d), o músculo milohioideu (e) e a fusão dos músculos milohioideus (f).^[40] Reproduzido com permissão Wiley InterScience UK.

As fendas podem resultar de ruturas ou atrasos na migração celular ou no movimento dos processos palatinos.^[25]

As células da crista neural são essenciais para a formação da zona craniofacial e para a formação da zona cardíaca, pelo que inúmeros recém-nascidos, além de defeitos craniofaciais, têm também anomalias cardíacas.^[44] No entanto, estas células são muito sensíveis - provavelmente pela sua deficiência em “dismutase superóxida” e em enzimas catalíticas, que eliminam radicais livres responsáveis pela lesão das células - e são facilmente destruídas por álcool ou ácido retinóico.^[44] A sequência de Pierre Robin é um exemplo de alteração craniofacial que envolve as células da crista neural.^[44]

Mortalidade

A taxa de mortalidade de SPR apresentada num estudo foi de 2,1% (4 pacientes); as causas da morte foram problemas respiratórios, aspiração alimentar, pneumonia e deformidade da fusão congénita da maxila e da mandíbula.^[7] Num outro estudo a recém-nascida faleceu com 21 horas de vida.^[35] Marques (2001) refere taxas de mortalidade da ordem dos 7 %; no entanto, tratou-se de casos todos traqueostomizados devido à gravidade da obstrução respiratória e com malformações associadas.^[28]

A prematuridade e a coexistência de outras anomalias estão associadas a um índice mais elevado de mortalidade, segundo Caouette-Laberge (2001).^[7]

Síndromes nos quais está presente SPR

A SPR pode ocorrer isoladamente ou ser uma característica associada a múltiplas malformações.^[42]

Existem diversas síndromes (S) descritas em que está presente a SPR: S. de Stickler^[7, 11, 39, 42], S. Alcoólico- Fetal^[7], S. Demarquay-Van der Woud^[7], S. Moebius^[7], S. Catel-Manzke^[7, 24, 42] ou S Palatodigital ou S. Hiperfalange^[24], S. Oto-Palato-Digital^[7], S. Cornelia DeLange^[10], S. De Hypogenesia Oromandibular^[7], S. Wolf-Hirschhorn^[7], S. Klippel-Feil^[7], S. Richieri-Costa e Pereira^[15, 47], S. Miller^[7], S. Hipoplasia Nasomaxilar^[7], Trissomia do cromossoma 18^[25], S. Cerebrocostomandibular^[42], S. Toriello-Carey^[4] e a Displasia Espondiloepifiseal Congénita.^[42]

Em síndromes mendelianas, cuja característica principal é a agenesia do corpo caloso, pode encontrar-se a associação da agenesia do corpo caloso com a SPR.^[42]

Marques (2001), num estudo com 159 pacientes SPR, identificou as síndromes mais frequentes relacionadas com a SPR: S. de Stickler, S. Treacher Collins, S. Richieri-Costa Pereira, S. de Moebius, S. Velocardiofacial, o “Espectro” Oculo-auriculo-vertebral e S. Nager.^[28]

A SPR pode ocorrer na S. de Stickler, n S. Cerebrocostomandibular e na Displasia Espondiloepifiseal Congénita.^[42]

A Síndrome de Stickler é uma das síndromes em que a Sequência de Pierre Robin é mais prevalente;^[42] aproximadamente um terço dos pacientes com S.P.R. tem esta síndrome.^[39] A sua hereditariedade é autossómica dominante e tem como características principais: micrognatia, doença articular degenerativa^[42] com alteração na formação da cartilagem^[39], descolamento da retina e miopia.^[42] Trinta por cento dos casos de SPR tem a síndrome de Stickler.^[11]

SPR e outras anomalias (dismorfias) associadas (observadas descritas)

Algumas anomalias encontradas nestes pacientes são: Surdez (0,53%), Hérnias Umbilicais (0,53%), Anomalias Urogenitais (1,1%), Hemangiomas (1,6%), Anomalias Cardiovasculares (1,6%)^[7], Implantação Baixa^{[7][35]} ou dismorfias das Orelhas (1,6%), Pé Boto (2,1%), Anomalias dos Membros - excluindo Pé Boto (2,1%), Anomalias Neurológicas (2,1%) e Defeitos Oftalmológicos (4,3%).^[7]

No caso das malformações cardíacas associadas à SPR, cuja etiologia é na sua maioria esporádica, deve-se provavelmente à hipoplasia mandibular ser secundária a um “defeito no arco branquial”.^[42]

A nível radiográfico observa-se na SPR hipoplasia mandibular, retrognatia, ângulo mandibular obtuso e fenda palatina.^[35] Podem ser observadas radiograficamente anomalias esqueléticas (amelia, sindactilias), amputações congénitas, deslocação congénita da anca, pé boto e anomalias das costelas e da omoplata.^[35]

Foram observados a hipoplasia pulmonar e movimentos fetais anormais na SPR.^[35]

Verificou-se a associação de SPR com hipoplasia dos corpos vertebrais nas vértebras cervico-torácicas e ossificação deficitária dos pedículos cervico-torácicos.^[1]

Diagnóstico

É possível efetuar o diagnóstico pré-natal ecográfico de micrognatia^{[10], [35]} entre as 22,4 semanas^[10] e as 33 semanas.^[35] São também perceptíveis no ultrassons, o polihidramnios, bem como um crescimento intrauterino diminuído^{[10], [35]}, assim como movimentos anormais do feto (tais como ausência de movimentos de respiração e orais e os movimentos oculares esporádicos, apesar de se observarem movimentos nas 4 extremidades).^[35] Ao nascimento pode ser diagnosticada SPR – hipoplasia mandibular e glossoptose.^[35]

Tratamento

O tratamento do paciente SPR tem como objetivos a resolução da obstrução respiratória e das dificuldades na alimentação.^[7] A SPR pode-se manifestar do ponto de vista clínico desde ligeira dificuldade respiratória até crises de paragem respiratória.^[28] Segundo alguns autores, a SPR apresenta clinicamente apneia obstrutiva do sono severa.^[43]

O aumento da resistência vascular pulmonar e a hipoxia crónica com retenção de dióxido de carbono (CO₂) podem originar a *cor pulmonale*; os episódios frequentes de cianose podem provocar hipoxia.^[28] A prioridade do tratamento deve ser manter a permeabilidade da via aérea e, como a dificuldade respiratória tem como consequência dificuldade alimentar, ao melhorar a permeabilidade respiratória, minimizam-se os problemas nutricionais.^[28] A SPR pode levar a hipoxia intermitente, hipercapnia, *cor pulmonale*, atrasos de crescimento e de desenvolvimento neurológico e mesmo morte súbita.^[43]

Os contributos de um grupo interdisciplinar de avaliação e tratamento são importantes.^[10]

Segundo Figueroa (1991), até 23 % dos pacientes com SPR podem ter obstruções respiratórias graves durante o parto ou nas semanas seguintes, necessitando de intervenções mais invasivas.^[18]

A obstrução respiratória, no que concerne à sua etiologia, foi classificada (pela avaliação por nasofibrosopia faringolaríngea) segundo Sher (1986, 1992), em 4 tipos diferentes:

Tipo 1- deve-se ao facto de a língua retroposicionada contactar com a parede posterior da faringe;

Tipo 2- deve-se ao facto de a língua retroposicionada pressionar o palato na parede posterior da faringe;

Tipo 3- é provocada pela movimentação medial das paredes laterais da faringe;

Tipo 4- a faringe contrai-se como um esfíncter.^[28] Num estudo efetuado com 159 pacientes SPR, Marques (2001) verificou que o Tipo 1 de obstrução foi encontrado em 80% dos casos; e que todos os pacientes com obstruções do Tipo 3 e Tipo 4 e a maioria dos pacientes com Tipo 2 eram ou pacientes sindrómicos ou com outras comorbilidades associadas.^[28]

No período neonatal, a nasofaringoscopia é um procedimento valioso que permite efetuar o diagnóstico do tipo de obstrução e definir o plano de tratamento do paciente SPR.^[28]

Genecov (2009) definiu um protocolo de avaliação da via aérea: história clínica e exame físico, endoscopias inferiores e superiores flexíveis da via aérea, Rx laterais do pescoço, sonda de Phmetria, tomografia axial computadorizada (TAC) tridimensional da via aérea - incluindo a cabeça e a coluna cervical, e polissonografia de forma a determinar a gravidade da apneia do sono e dos distúrbios respiratórios.^[18] É também efetuada a avaliação da deglutição.^[18] Estabeleceu um algoritmo de atuação sobre o controlo da obstrução da via aérea destes recém-nascidos com micrognatia, criando três etapas:

1ª Etapa - Os pacientes com níveis estáveis de saturação de oxigénio (O₂) – com ou sem O₂ suplementar - e que, com o posicionamento em decúbito ventral, tinham o controlo da sintomatologia da obstrução da via aérea;

2ª Etapa - Os pacientes cujos níveis de saturação de O₂ – mesmo com O₂ suplementar- descenderam abaixo dos 92%, e que, com o posicionamento em decúbito ventral, não apresentaram melhorias no nível de O₂, seriam tratados com tubo nasofaríngeo e/ou um aporte nasal contínuo de pressão positiva da via aérea. Caso este tratamento fosse eficaz seriam encaminhados para distração óssea mandibular^[18]. Esta afirmação do autor é controversa uma vez que a mandíbula cresce e muitas vezes, ao fim de 1-2 meses, deixam de se observar critérios obstrutivos.

3ª Etapa – Os pacientes da 2ª etapa que não melhorassem os níveis de saturação de O₂ com tubo nasofaríngeo e/ou um aporte nasal contínuo de pressão positiva da via aérea, após endoscopia, seriam submetidos a entubação endotraqueal e efetuar-se-ia uma distração óssea mandibular, exceto nos casos de traqueomalácia, laringomalácia, estenose supraglótica / infraglótica, comprometimento neurológico e refluxo gastroesofágico não tratado, com edema epiglótico/cordas vocais.^[18]

1-EXIT

Quando se efetua o diagnóstico pré-natal da micrognatia, pode ser planeado nos casos mais graves o “EXIT” – “tratamentos extra-utero intraparto” – esta atuação permite uma oxigenação segura do recém-nascido via circulação uteroplacentária imediatamente após o parto, mas durante um período limitado de tempo, mantendo-se intacto o cordão umbilical enquanto se efetuam os tratamentos necessários para manter a via aérea - tais como entubação ou traqueostomia, de forma a impedir problemas associados à via aérea. Quando não é possível efetuar a traqueostomia na EXIT e existe uma obstrução da via aérea, pode efetuar-se a oxigenação mecânica extracorpórea.^[10]

2-Entubação Nasotraqueal / Endotraqueal / Nasoendotraqueal^[7, 25, 28]

“A entubação orotraqueal permite o estabelecimento da via aérea”.^[10]

Após o nascimento, quando existe compromisso grave da via aérea, procede-se à entubação, depois decidem-se os procedimentos a adotar de forma a melhorar a obstrução da via aérea, tais como sonda naso-gástrica temporária, entubação naso-faríngea,

gloxopexia, distração osteogénica ou traqueostomia.^[10] Pode ser necessário efetuar uma entubação nasoendotraqueal prolongada.^[7]

Mais recentemente, alguns autores defendem a colocação de um tubo nasofaríngeo com localização inferior à obstrução da língua - criando uma “via aérea nasofaríngea” mantendo este procedimento até aos 3- 4 meses.^[25]

3-Traqueostomia^[7, 10, 22, 25, 28]

Após o nascimento, nos casos mais graves de comprometimento da via aérea, pode ser necessário efetuar traqueostomia^{[10],[35]} (e ressuscitação cardiopulmonar^[35]).

Algumas traqueotomias são efetuadas desde o nascimento^[22] e outras numa fase posterior – como o caso de paciente que após o nascimento colocou uma Placa Palatina que não sendo eficiente na resolução da obstrução necessitou de ser submetido a uma gloxopexia e posteriormente foi mesmo necessário efetuar a traqueostomia.^[7]

Caoutte-Laberge (1994) refere a necessidade deste tratamento em 23,2% dos pacientes^[18], dado permitir fazer o *bypass* da área de obstrução superior, conectando diretamente a traqueia à pele da região cervical.^[25] Efetua-se uma incisão vertical na linha média e após dissecação e identificação da traqueia, executa-se uma nova incisão vertical da linha média, através dos 2º e 3º anéis traqueais.^[10] Normalmente a traqueostomia é mantida até depois da execução da palatoplastia – normalmente até aos 14 meses.^[25]

Marques (2001) concluiu que a traqueostomia foi o único tratamento que permitiu resolver os problemas respiratórios dos pacientes com obstrução do tipo 3 e do tipo 4, tendo sido efetuada em 50 % dos pacientes com obstrução do tipo 2.^[28] A traqueostomia permite também facilitar a alimentação oral adequada.^[25]

Foi efetuado um estudo por Carron e colaboradores (2000) incluindo 204 pacientes com necessidade de traqueostomia cujos resultados encontraram uma taxa de complicações de 40% e uma taxa de mortalidade de 3,6%.^[17] São referidas por Tomaski (1995) a morbilidade frequente e a mortalidade ocasional associadas à traqueostomia; este autor refere ainda 3,1 anos como sendo a idade média de remoção da traqueostomia.^[18]

Dos recém-nascidos com problemas respiratórios devido a SPR, de 12 a 40% necessitam de entubação endotraqueal ou traqueostomia; no entanto, estes tratamentos são “medidas temporárias” e com “mortalidade e morbilidade significativas associadas”.^[17]

A traqueostomia interfere e impede a vocalização motivo pelo qual provoca problemas da fala nestes pacientes, para além dos problemas na fala devidos à fenda palatina.^[25]

Num estudo retrospectivo, dos 4 pacientes em que foi necessário efetuar traqueostomias, a 3 foi diagnosticada S. de Stickler.^[7]

4-Distração Mandibular^[5, 6, 10, 18, 22, 33, 34]

A distração osteogénica foi inicialmente descrita em 1905, por Codivilla, utilizando a distração axial para o alongamento de um fémur e, em 1992 McCarthy, preconizou a utilização da distração óssea mandibular no tratamento de anomalias craniofaciais prescindindo de enxertos ósseos.^[17] Após a osteotomia é aplicada uma força perpendicular à osteotomia que permite o alongamento do osso.^[35]

A distração óssea permite uma ação intercetiva precoce no tratamento das deformidades ósseas,^[35] possibilita o movimento conjunto ósseo e dos tecidos moles, o que contribui para a estabilidade do tratamento (diminuindo o risco de recidiva).^[35]

Monasterio e colaboradores utilizaram este tratamento para a resolução dos problemas respiratórios de pacientes SPR.^[33, 34] A distração óssea mandibular (DOM) visa promover a estabilização da via aérea^[18, 22], prescindir da traqueostomia^[13, 17, 32] ^[18, 22], ou mesmo removê-la^[18, 22]; podendo ser executada logo após o nascimento.^[13] Existem vantagens na utilização de distratores curvilineares.^[13, 17, 32] Tem também como objetivo o restabelecimento da fisiologia normal de deglutição.^[18]

É então preconizada a utilização deste método não só para evitar a traqueostomia (em 96 % dos casos estudados), mas também para antecipar a remoção da mesma nos pacientes traqueostomizados (em 92 % dos casos estudados) um ano após o início da distração.^[18]

O protocolo da DOM é multifaseado; após um período de latência de 1 a 4 dias, desenvolve-se num período de ativação de 1mm/dia (dividido em 3 ou 2 ativações

consoante o tipo de distrator).^[18] Outros autores referem que a ativação pode ser iniciada no 1º dia de pós-operatório - a fase de distração, e continuar à taxa de 1 mm/dia até se atingir uma “hipercorreção”^[35] que é efetuada até a obtenção de uma oclusão topo a topo.^[18]

Segue-se a fase de consolidação de 6 a 8 semanas.^[35] Após a remodelação óssea remove-se o distractor através da mesma incisão.^[35]

Recentemente foi publicado um estudo da distração óssea rápida com a utilização da proteína morfogenética óssea -2 recombinante humana (rhBMP- 2) em recém-nascidos com SPR.^[17] A média das idades da distração foi 17,3 dias e permitiu a colocação da mandíbula com microretrognatia numa oclusão de classe III durante a intervenção cirúrgica, evitando a fase de latência e a fase de distração.^[17] O tempo de permanência médio do dispositivo foi 89,3 dias, sendo a taxa de complicações de 16%: não houve união fusão requerendo uma nova intervenção cirúrgica – colocação de enxerto de costela; infeções nos pinos parafusos – resolvida com antibióticos orais.^[17] No entanto, nenhum paciente necessitou de traqueostomia.^[17] Os critérios de aplicação deste tratamento basearam-se na necessidade de entubação, visto que os 3 recém-nascidos com SPR apresentavam problemas respiratórios, em dois dos quais foi necessária a entubação e a distração rápida foi decidida para resolver os problemas respiratórios (evitando o período de latência e a fase de distração).^[17] As vantagens da distração óssea rápida são melhorar a permeabilidade da via aérea superior e permitir a colocação da mandíbula no comprimento desejado durante a cirurgia (na colocação do distrator) – ao evitar a fase de distração diminui o tempo de internamento e a necessidade de ventilação; o estiramento dos tecidos moles foi efetuado no mesmo tempo cirúrgico dado que os tecidos moles deste grupo etário são extremamente distensíveis.^[17] Neste contexto a distração rápida com utilização de rhBMP- 2 apresenta-se como um tratamento promissor.^[17]

5-Gloxopexia^[7, 10]

Consiste numa cirurgia em que é efetuada a adesão da língua ao lábio^[10]; os músculos orbicular e intrínseco da língua são suturados um ao outro.^[7] Em 1846, Fairbairn sugeriu este tratamento como uma “estratégia neonatal”.^[7] A anquiloglossia nos pacientes

SPR, no que concerne a respiração e alimentação pode ser considerada uma “vantagem”, pois o freio lingual curto impede a colocação da língua na nasofaringe e orofaringe.^[7]

Porém, esta técnica interfere com a alimentação normal e com a “fisiologia da língua”.^[18] Tem como efeito a malposição dos dentes decíduos mandibulares, e a alta deiscência é resultante do movimento lingual.^[7] Progressivamente, ao longo dos anos, a glossopexia tem vindo a cair em desuso.

6-Sonda nasogástrica (nasal stenting)^[7, 10]

Os pacientes com dificuldades na alimentação podem necessitar de sonda nasogástrica para a nutrição.^[7] Na maioria dos casos esta utilização de sonda nasogástrica é temporária.^[7, 10]

7-Tração Mandibular^[38]

Segundo Pradel (2009), a tração mandibular é uma alternativa minimamente invasiva preconizada por estes pacientes.

8-Placa Palatina (com extensão faríngea)^[7, 43]

Após o nascimento, nas primeiras horas ou dias, o procedimento a adotar consistia em fabricar uma placa palatina (a terapia da placa), que em 91% dos casos (122 pacientes em 134) evitou a obstrução respiratória, sendo eficaz na resolução da glossoptose.^[7] A placa cria um “palato artificial” que impede a língua de obstruir a via aéreas; a língua torna-se mais achatada prevenindo a glossoptose.^[7]

A placa é formada por uma base em acrílico que é revestida, e recobre desde o rebordo alveolar-incluindo o sulcos, todo o palato duro e estende-se posteriormente para o palato mole cerca de 5-7 mm.^[7]

A utilização da Placa Palatina preveniu problemas de alimentação em 79,6% dos pacientes.^[7]

A sucção e a alimentação facilitam o desenvolvimento motor orofaríngeo normal.^[7]

9-Posicionamento em decúbito ventral^[7, 10, 25]

Casos menos graves podem ser tratados com terapia posicional e alimentação em decúbito ventral.^[10] Em alguns pacientes a força da gravidade levaria a língua a deslocar-se para a frente aliviando a glossoptose.^[25] No entanto, Singer (1992) refere que a posição de decúbito ventral dificulta a avaliação clínica e complica a monitorização do recém-nascido.^[7]

10-Terapêuticas coadjuvantes^[18]

Caso seja evidenciado, deve ser instituída uma terapêutica para controlar o refluxo gastro-esófago-faríngeo.^[18]

11-Gastrostomia^[7]

Este tratamento é efetuado nos casos em que a criança tem grandes dificuldades de alimentação, de forma a evitar a utilização prolongada da sonda nasogástrica para alimentação e diminuir o tempo de hospitalização dos pacientes.^[7]

12-Palatoplastia^[7]

A literatura não é consensual nem sobre a técnica nem no que se refere à idade ideal para a Palatoplastia.

A reconstrução cirúrgica do palato pode ser efetuada num tempo operatório nos pacientes com fenda apenas do palato mole ou do palato mole e com pouca extensão no palato duro – Veloplastia Intravelar.^[7] A reparação da fenda palatina pode ser executada entre os 6 e os 38 meses pela Palatoplastia de “Pushback” (Tipo Veau-Wardill-Kilner).^[14]

As Palatoplastias, no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais - São Paulo, Brasil; são frequentemente efetuadas aos 12 meses.^[28]

O procedimento cirúrgico em dois tempos consistiu numa intervenção inicial aos 7 meses para encerramento do palato mole –Veloplastia Intravelar; e encerramento do palato duro aos 18 meses –Técnica de von Langenbeck.^[7] No decurso dos 11 meses após a cirurgia do palato mole, a língua assume uma posição normal e a fenda no palato duro torna-se mais estreita.^[7]

Os pacientes com traqueostomia devem efetuar a palatoplastia previamente à remoção da cânula.^[28]

Nos casos de SPR a Palatoplastia era adiada como parte da manutenção da permeabilidade da via aérea superior – entre os 8 e os 18 meses (dos 9 casos, as palatoplastias foram efetuadas aos: 8m-1, 12m-2, 13m-2, 14m-3 e 18m-1).^[14]

Uma vez que no pós-operatório da Palatoplastia é frequente existir edema do palato e da língua com a consequente dificuldade respiratória; a indicação da palatoplastia nos pacientes com SPR deve ser precedida de uma avaliação com nasofaringoscopia (analisando a glossoptose existente) de forma a avaliar os riscos das complicações respiratórias.^[28] No caso de ainda existir glossoptose significativa aos 12 meses, dever-se-á esperar o desenvolvimento e crescimento- que são rápidos nos 2 primeiros anos de vida, de modo a que a palatoplastia seja efetuada em segurança.^[28]

Foi realizado um estudo prospetivo com 69 crianças SPR sem outras anomalias, para analisar e comparar a nasalidade da fala relativamente à técnica da palatoplastia primária – 33 pela Palatoplastia de Furlow e 36 pela Palatoplastia de von Langenbeck, cuja conclusão foi que, em termos de nasalidade da fala, melhores resultados são obtidos pela Palatoplastia de Furlow.^[36]

Segundo David (2006), a idade ideal para a Palatoplastia, no Protocolo Australiano de Consulta Da Unidade Craniofacial de Fendas Labial- Fenda Palatina, passou em 1984 de 9 meses para 6 meses, de forma a agilizar o desenvolvimento da fala.^[14]

13-Miringotomia

Após a avaliação otorrinolaringológica, caso tenha indicação, são colocados tubos trans-timpanicos, após realização de miringotomia; as crianças são revistas a cada 6 meses até se atingir a normalização (quando se atinge a normalidade dos ouvidos).^[14]

São considerados níveis de audição normais iguais ou inferiores a 20dB; quando os valores se situam entre 20 e 40 dB considera-se que existe uma perda de audição ligeira e quando os valores são superiores a 40dB é definida a situação como uma perda significativa.^[14]

14- Genética Clínica

Esta avaliação permite o enquadramento etiológico de outras anomalias e a realização de – aconselhamento genético, incluindo riscos de recorrência para eventual futura gravidez.^[14]

15-Terapia da Fala

Logo após o nascimento, a Terapeuta da Fala transmite os conselhos de alimentação e de higienização oral e nasal aos pais.^[14]

As dificuldades alimentares- nomeadamente a ingestão de leite deficitária; a alimentação oral lenta (mais do que 30 min.); a tosse, o engasgamento; a fadiga e o vômito ou a regurgitação depois do aleitamento- vão contribuir para a desnutrição ou para a utilização prolongada de sonda nasogástrica para a alimentação.^[28]

Os pacientes podem apresentar dificuldade em succionar e deglutir que persistem mesmo utilizando biberons e tetinas especiais.^[21]

Foi constatado num estudo que os pacientes com maiores dificuldades alimentares foram os que apresentavam a SPR isoladamente, e os pacientes com SPR associada a síndromes tinham menores dificuldades na alimentação – excetuando os pacientes com S. de Stickler.^[7]

Mais tardiamente, a fala dos pacientes é analisada no que concerne à sua inteligibilidade; à sua articulação – se com modificações compensatórias ou défices estruturais; à nasalidade – ressonância, classificando-se em hiponasal, normal ou hipernasal; e à competência velofaríngea – no caso de existir suspeita de disfunção velofaríngea efetua-se logo que a criança colabore, uma endoscopia nasal que pode ser complementada por videofluoroscopia.^[14]

O tratamento da insuficiência velofaríngea (por vezes associada a problemas de “disfunção neuromotora” – desenvolvimento neuromotor lento com a consequente hipotonia que afeta a integridade velofaríngea) inclui a Terapia da Fala, Faringoplastia.^[14]

16-Tratamento Ortodôntico

Está preconizada aos 3 meses, pelo Odontopediatra, a avaliação do desenvolvimento dentário, e um fotógrafo para efetuar registos fotográficos.^[14] Ao 1 ano, preconiza-se que o Ortodontista faça a avaliação bem como o planeamento de tratamentos a efetuar; e que um fotografo efetue registos fotográficos.^[14]

Nos anos seguintes será efetuada uma avaliação anual pelo Ortodontista, para monitorizar o crescimento facial.^[14] Uma análise mais aprofundada será realizada aos 4,5 anos.^[14] Aos 6 anos fazem-se modelos de estudo e radiografias de forma a registar e analisar a oclusão em desenvolvimento e uma avaliação da dentição definitiva quanto à morfologia, ao número e à posição dos dentes.^[14]

Por volta dos 13 anos de idade, será efetuado o tratamento ortodôntico (de forma a produzir o alinhamento das arcadas dentárias); nesta altura efetua-se a avaliação do crescimento facial futuro expectável e a necessidade de tratamento Ortognático.^[14] Aos 17 ou 18 anos efetua-se a avaliação final do padrão facial, confirma-se o final do crescimento com as radiografias da mão / pulso e o estudo cefalométrico permite o planeamento da cirurgia ortognática – caso exista necessidade de avanço maxilar deverá ser com sobrecorreção para permitir a inevitável recidiva.^[14] Após a cirurgia, o tratamento ortodôntico prossegue para os ajustes finais, de forma a obter uma oclusão funcional e estética.^[14]

Equipa Multidisciplinar

A SPR deve ter uma abordagem multidisciplinar, uma vez que se trata duma anomalia de desenvolvimento.^[28] Os pacientes devem ser acompanhados para avaliação e tratamento, numa consulta multidisciplinar que inclua várias valências.^[18]

“Catch-up growth” Mito ou Realidade

Quando a micrognatia mandibular na SPR é resultante de compressão intrauterina, após o nascimento, a mandíbula apresentaria um crescimento de recuperação ou compensatório.^[39] Alguns pacientes têm, após o nascimento um crescimento da mandíbula que permite a correção da hipoplasia mandibular mas esta evolução não acontece com a maior parte dos pacientes com SPR^[39]; nestes a mandíbula é pequena ao nascimento e permanece reduzida, comparativamente com a maxila ao longo do crescimento.^[12, 49]

Segundo Figueroa (1991), alguns pacientes podem ter uma recuperação da sua micrognatia, não obstante raramente atingem os valores normais das dimensões mandibulares para a idade.^[18]

5 - Os Pacientes Pierre Robin no Centro Hospitalar de São João

Foram identificados, na consulta de Grupo de Fendas Lábio Palatinas (CGFLP) do Centro Hospitalar de São João (CHSJ), 57 pacientes com diagnóstico de SPR, dos quais 49 aceitaram fazer parte deste estudo acerca da SPR e cujos cuidadores assinaram consentimento informado.

Foram efetuadas as histórias clínicas, e analisadas quanto a síndromes associados, anomalias concomitantes, dificuldades respiratórias, tratamentos efetuados e necessidades de tratamentos destes pacientes nascidos entre 1992 e 2012. De forma a proteger a sua identidade, os pacientes foram apelidados de SPR-1 até SPR-49.

Dos 49 pacientes, SPR 26 são do género Feminino e 23 são do género Masculino (53,1% F : 46,9% M). Apresentam SPR isoladamente 28 pacientes (57,1%) e 21 (42,9%) têm associadas Síndromes ou existe suspeita de Síndrome - em estudo.

O diagnóstico na grande maioria dos pacientes – 42 (86%) foi ao nascimento, pela dificuldade de obter um plano verdadeiramente sagital para diagnosticar a micrognatia e obter um Diagnóstico Pré-Natal de SPR. É mais exequível o diagnóstico de fendas do tipo I ou do tipo II – Fig.5.1 e 5.2.



Fig.3- Diagnóstico Pré-Natal de Fenda Tipo II -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J



Fig.4- Diagnóstico Pré-Natal de Fenda Tipo II -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J

Dos outros 7 pacientes (14%) o diagnóstico encontrado foi de:

- Em 2 (4%) Hidrâmnios durante a gravidez (um desses pacientes tem Síndrome Poliformativa e no outro existe suspeita de Síndrome em estudo - Atresia congénita do duodeno; Hipotonia; Prematuro) – Fig. 5.3.



Fig.5- Diagnóstico Hidrâmnios de paciente SPR -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J

- Em 2 pacientes (4 %) malformações (1 de cardiopatia complexa e 1 diagnóstico às 32 semanas de agenesia de corpo caloso).
- Em 2 pacientes (4 %) Oligoâmnios.

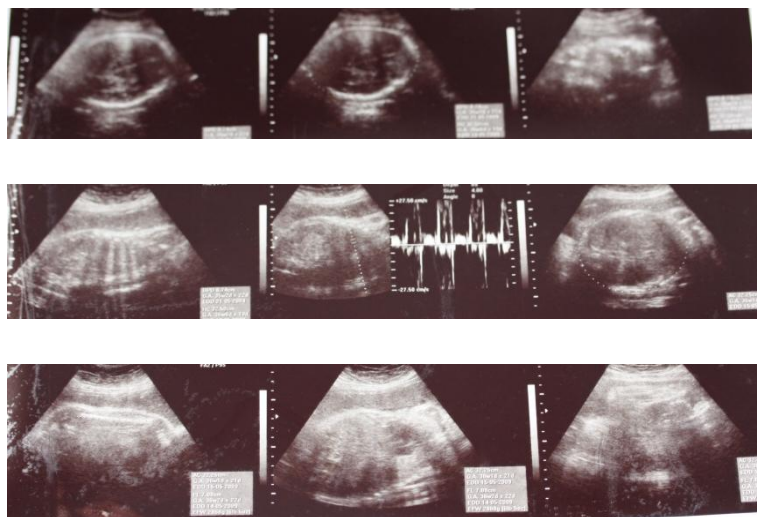


Fig.6- Diagnóstico Oligoâmnios de paciente SPR -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J

- E apenas **um paciente (2%)** ,dos 49 **Diagnóstico Pré-Natal de SPR.**

Verificou-se que 5 dos pacientes SPR (10%) foram prematuros.

A Apneia do Sono foi diagnosticada em 3 pacientes (6%).

Três pacientes têm epilepsia (6%).

Foi encontrada **Herança Familiar** em 20% dos casos, nomeadamente:

- História Familiar de Fendas em 3 pacientes (6%): um familiar da mãe; um familiar da mãe; um primo paterno.

-Três pacientes (6%) em que a Mãe ou Pai têm fenda do grupo III – (SPR ?)(num paciente a mãe e em dois pacientes o pai).

- Três pacientes (6%) em que a Mãe ou Pai têm Cromossomopatias equilibradas; num paciente o Pai tem um problema Cromossômico, mas balanceado; noutro a mãe tem uma translocação balanceada; e noutro a mãe tem uma translocação.

- Um paciente (2%) cujo pai tem Síndrome de Marshall.

Um paciente (2%)tem agenesia de incisivos laterais superiores.

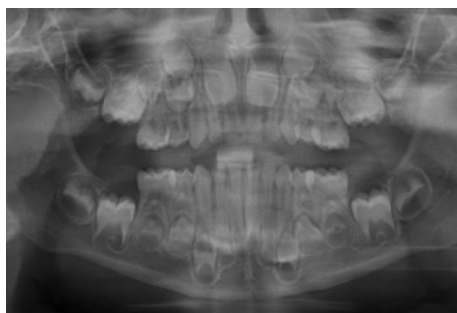


Fig.7- Paciente SPR -Paciente C.G.F.LP /S.E.C.H.S.J com agenesia de incisivos laterais superiores

Dois pacientes (4%) apresentam Amelogénese imperfeita.

Dois pacientes (4%) efetuam bruxismo

Tabela SPR 1- Diagnóstico PN e História Familiar de Fendas os pacientes SPR

Paciente	Diagnóstico Pré-natal	História Familiar de Fendas
SPR 1	Detetado Hidrâmnios durante a gravidez	Não
SPR 2	Não	Não
SPR 3	Não	Não
SPR 4	Não	Não
SPR 5	Não	Do lado materno antecedentes familiares de fenda do grupo III
SPR 6	Não	Não
SPR 7	Não	Mãe com fenda do grupo III
SPR 8	Não	Não
SPR 9	Não	Não
SPR 10	Não	Não
SPR 11	Não	Não
SPR 12	Não	Não
SPR 13	Não	Não
SPR 14	Não	Não
SPR 15	Não	Não
SPR 16	Não	Pai com fenda do grupo III
SPR 17	Não	Pai com fenda do grupo III Pai tem também Agenesia de Incisivos laterais superiores.
SPR 18	Não	Não
SPR 19	Não	Não
SPR 20	Não	Não
SPR 21	Não	Não
SPR 22	Não	Não
SPR 23	Não	Pai problema. Cromossómico mas balanceado.
SPR 24	Não	Prematuro
SPR 25	Não	Não
SPR 26	Diagnóstico Pré-natal às 32 semanas de agenesia de corpo caloso	

SPR 27	Não	Não
SPR 28	Não	Não
SPR 29	Não	Translocação na Mãe que tem antecedentes de Epilepsia
SPR 30	Não	Não
SPR 31	Não	Pai tem S. Marshall
SPR 32	Diagnóstico de Oligoâmnios às 37 semanas	Não
SPR 33	Não	Não
SPR 34	Não	Não
SPR 35	Não	Não
SPR 36	Não	Não
SPR 37	Diagnóstico de Oligoâmnios	Não
SPR 38	Não	Não
SPR 39	Não	Não
SPR 40	Diagnóstico Pré-natal de cardiopatia complexa	Não
SPR 41	Detetado Hidrâmnios durante a gravidez	Não
SPR 42	Não	Não
SPR 43	Não	Mãe história familiar de fenda
SPR 44	Não	Não
SPR 45	Não	Não
SPR 46	Não	Translocação na Mãe
SPR 47	Não	Não
SPR 48	Não	Não
SPR 49	Diagnóstico PN de fenda	Primo paterno com FLP

Tabela SPR 2- Associações a Síndromes / Anomalias nos pacientes SPR

Paciente	Associação a Síndrome	Anomalias associadas
SPR 1	Síndrome Poliformativa -SPR -Hipospadia -Tetralogia de Fallot; -Agenesia Renal Esquerda; Hérnia Inguinal Cariótipo Normal	Não
SPR 2	Não	Apneia do sono
SPR 3	Não	Não
SPR 4	Não	Surdez
SPR 5	Não	Apneia do sono
SPR 6	Síndrome? ; Descolamento de Retina	Não
SPR 7	Síndrome? Problemas na Articulação Subtalar	Não
SPR 8	Não	Prematuro
SPR 9	Não	Não
SPR 10	Não	Não
SPR 11	S. Alcoólico Fetal; Fratura na clavícula; Problemas Cardíacos e Oftalmológicos	Prematura
SPR 12	Síndrome Poliformativa	Não

SPR 13	Não	Nevo melânico da planta direita
SPR 14	Síndrome de Wolf (deleção 4p) Pé equino bilateral	Não
SPR 15	Síndrome de Moebius (paralisia do nervo facial- só movimentos de abertura da boca e dos olhos); Pé boto; Granuloma na traqueia; Hérnia inguinal	Não
SPR 16	Não	Não
SPR 17	Não	Prematura; Apneia do sono; Dermatite atópica; Alergias ; Agenesia de Incisivos laterais superiores ; Bruxismo
SPR 18	Não	Não
SPR 19	Não	Epilepsia
SPR 20	Síndrome de DiGeorge SPR, Polimicrogenia bilateral; Problemas Motores (locomução e fala)	Epilepsia; Amelogénese imperfeita
SPR 21	Não	Não
SPR 22	Não	Não
SPR 23	Síndrome. Anomalia do cromossoma 7 (com inversão) SPR, CIV- comunicação intraventricular, ao nascimento	Cabelo frágil e sem crescimento
SPR 24	Síndrome ?	Não
SPR 25	S. Di George SPR S fenda submucosa	Não
SPR 26	S. Toriello-Carey com SPR	Epilepsia; Amelogénese imperfeita
SPR 27	Não	Não
SPR 28	Não	Não
SPR 29	Síndrome de Di George? Translocação no cromossoma 1	Não
SPR 30	Não	Fosseta coccígea cega
SPR 31	S. Marshall	Não
SPR 32	Não	Não
SPR 33	Síndrome de Kabuki	Não
SPR 34	Síndrome ?	Não
SPR 35	Não	Não
SPR 36	Síndrome poliformativo ? Anca deslocada	Não
SPR 37	Não	Não
SPR 38	Não	Não
SPR 39	Não	Não
SPR 40	Síndrome	Não
SPR 41	?	Atresia congénita do duodeno ; Hipotonia; Prematuro
SPR 42	Não	Traqueomalácia
SPR 43	Síndrome ?	Não
SPR 44	Não	Não
SPR 45	Não	Não
SPR 46	Síndrome poliformativo	Não
SPR 47	Não	Não
SPR 48	Não	Não
SPR 49	Não	Não

Tabela SPR 3- Tratamentos efetuados pelos pacientes SPR

Paciente	Tratamentos efetuados
SPR 1	30-7-2003-Operações plásticas na faringe; 17-10-2006- Cirurgia cardiotorácica (Valvuloplastias); 24-07-2008- Cirurgia Cardiotorácica (Fístula pós-operatória) 4-6-2009- Palatoplastia de Furlow
SPR 2	3 Palatoplastias ; 2 Miringotomias ; Frenectomia; Cirurgia Nasal (cornetos/ Epúlides)
SPR 3	2 Glossopéxias (≈ aos 3 meses); Palatoplastia(aos 16 meses); Remoção da glossopéxia (≈ aos 2 anos)
SPR 4	Palatoplastia (aos 18 meses) Frenectomia do freio lingual aos 2 anos Miringotomia com inserção de tubos – 12-07-2007 (surdez de condução)
SPR 5	1ªPalatoplastia (aos 4 meses); 2ªPalatoplastia (aos 5 anos); 3ªPalatoplastia (aos 8 anos); 4ªPalatoplastia (13 anos)
SPR 6	Palatoplastia (12 meses)
SPR 7	Glossopéxia (com 1 dia); Palatoplastia (≈ 17-18 meses); Miringotomia (aos 11 anos)
SPR 8	Palatoplastia (aos 13 meses) Amigdalectomia
SPR 9	Cirurgia a Quisto no esófago
SPR 10	Palatoplastia e Miringotomia (aos 10 meses)
SPR 11	2 Palatoplastias
SPR 12	Glossopéxia (≈1 mês); Palatoplastia (aos 8 meses); Miringotomia (aos 8 anos)
SPR 13	2 Glossopéxia (≈ 1 Mês e ≈2 meses); Traqueostomia (≈1,5 meses); 2 Palatoplastia (aos 9 meses e aos 4,5 anos – Técnica de Furlow); cirurgia plástica na zona da Traqueostomia Miringotomia (aos 4,5 anos)
SPR 14	Cirurgia Ortopédica ao pé equino bilateral (aos 8 anos)
SPR 15	Glossopéxia (14 dias); Traqueostomia (16 dias); Palatoplastia (1 ano); Gastrostomia Percutânea (aos 2 anos); 3 ou 4 Miringotomias; 3 cirurgias a hérnia.
SPR 16	Palatoplastia (aos 9 meses)
SPR 17	Palatoplastia (≈ 10 meses)
SPR 18	Palatoplastia (9 meses); 2 Miringotomias (1,5 anos e 7 anos)
SPR 19	2 Glossopéxias (aos 2 dias, aos 25 dias); Traqueostomia (1 mês); Distração Mandibular (aos 2/3 anos) Reparação e operação plástica da traqueia e encerramento da fístula (3 anos)
SPR 20	Palatoplastia (9 meses)
SPR 21	Palatoplastia e Miringotomia aos 13 meses
SPR 22	Palatoplastia (aos 9 meses)
SPR 23	2 Glossopéxias (aos 4 dias , e com um mês e 24 dias); Palatoplastia (aos 15 meses); Traqueotomia (≈ 2 anos)
SPR 24	Palatoplastia
SPR 25	-

SPR 26	Palatoplastia (aos 13 meses)
SPR 27	Palatoplastia (aos 12 meses)
SPR 28	Palatoplastia (aos 10 meses)
SPR 29	Palatoplastia (aos 10 meses)
SPR 30	Palatoplastia (aos 9 meses)
SPR 31	Palatoplastia (aos 9 meses)
SPR 32	Palatoplastia (aos 11 meses)
SPR 33	Queiloplastia (aos 4 meses) Palatoplastia (aos
SPR 34	Palatoplastia e Miringotomia(aos 10 meses)
SPR 35	Palatoplastia e Miringotomia(aos 13 meses)
SPR 36	Palatoplastia (aos 20 meses)
SPR 37	Palatoplastia e Miringotomia(aos 11 meses)
SPR 38	Palatoplastia e Miringotomia(aos 9 meses)
SPR 39	Palatoplastia e Miringotomia(aos 8 meses)
SPR 40	Queiloplastia -
SPR 41	Palatoplastia e Miringotomia(aos 12 meses)
SPR 42	Traqueotomizada aos 19 dias Palatoplastia (aos 9 meses)
SPR 43	-
SPR 44	Palatoplastia(aos 10 meses)
SPR 45	-
SPR 46	-
SPR 47	-
SPR 48	-
SPR 49	-

6 – Resultados

Tabela 1 - Descrição do grupos pela variável género

	Grupo		Grupo		Total		p
	SPR		Controlo				
Género							
Masculino	21	(49)	131	(51)	151	(50)	0,832
Feminino	22	(51)	128	(49)	150	(50)	

Teste qui quadrado de Pearson

Tabela 1a – Descrição da idade

	Grupo		Total		p
	SPR		Controlo		
Idade					
Média	64,56	72,70	71,54		
Dp	59,22	55,02	55,60		
Mínimo	2,00	1,00	1,00		
P25	11,00	36,00	32,00	0,131	
Mediana	45,00	55,00	54,50		
P75	105,00	99,00	99,00		
Máximo	222,00	234,00	234,00		

Teste de Mann whitney

Nas tabelas acima observa-se que não existem diferenças estatisticamente significativas entre os grupos para as variáveis de caracterização.

Tabela 2 – Comparação dos grupos por ângulos

	Grupo		Total		p*
	SPR		Controlo		
Ângulo Nasolabial					
Média	104,7814	108,9969	108,3967		
Dp	11,4624	9,9249	10,2441		
Mínimo	83,9000	83,2000	83,2000		
P25	96,6000	101,7000	101,2000	0,012	
Mediana	104,6000	107,9000	107,4000		
P75	112,7000	116,4000	116,0000		
Máximo	127,0000	133,5000	133,5000		

Ângulo Nasofacial

Média	33,1093	33,9228	33,8070	
Dp	5,5960	4,6787	4,8181	
Mínimo	21,8000	18,4000	18,4000	
P25	29,7000	30,8000	30,6000	0,306
Mediana	32,4000	33,7000	33,5500	
P75	37,8000	37,2000	37,2000	
Máximo	44,3000	50,0000	50,0000	
Ângulo				
Nasomentoniano				
Média	128,6674	129,6239	129,4877	
Dp	7,0292	5,5142	5,7506	
Mínimo	114,8000	114,5000	114,5000	
P25	123,0000	125,6000	125,5000	0,313
Mediana	128,9000	129,2000	129,2000	
P75	132,2000	133,1000	132,9000	
Máximo	145,2000	149,2000	149,2000	
Ângulo Bergman				
Média	159,9791	164,6143	163,9543	
Dp	6,8264	5,3598	5,8102	
Mínimo	148,3000	149,7000	148,3000	
P25	155,5000	161,0000	160,0000	<0,001
Mediana	158,7000	164,8000	164,2000	
P75	163,9000	168,2000	168,1000	
Máximo	179,2000	179,2000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-13,4744	-10,9429	-11,3033	
Dp	4,0804	3,4577	3,6546	
Mínimo	-19,9000	-20,4000	-20,4000	
P25	-16,8000	-13,4000	-13,8000	<0,001
Mediana	-13,8000	-10,8000	-11,3500	
P75	-10,5000	-8,5000	-8,6000	
Máximo	-3,0000	-1,7000	-1,7000	

*Teste T para amostras independentes

Relativamente ao ângulo Nasolabial observa-se que os indivíduos do grupo controlo têm ângulos maiores dos que os do grupo SPR (108 vs 104) sendo esta diferença estatisticamente significativa ($p=0,012$).

Para o ângulo de Bergman a tendência é a mesma . Os indivíduos do grupo controlo têm ângulos maiores do que os do grupo SPR (164 vs 160), sendo esta diferença estatisticamente significativa ($p<0,001$).

Considerando o ângulo Manero os controlos têm ângulos mais pequenos do que os SPR(-11 vs -13) sendo esta diferença estatisticamente significativa ($p<0,001$).

Nesta tabela estamos a comparar os dois grupos mas apenas para indivíduos do género masculino:

Tabela 3 – Comparação dos grupos por ângulos nos indivíduos do género masculino

	Grupo			
	SPR	Controlo	Total	p*
Ângulo Nasolabial				
Média	104,4286	109,7809	109,0414	
Dp	11,5975	9,8974	10,2754	
Mínimo	84,7000	83,2000	83,2000	
P25	96,6000	103,3000	102,1500	0,026
Mediana	102,9000	107,9000	107,6500	
P75	114,3000	117,3000	116,6000	
Máximo	127,0000	133,4000	133,4000	
Ângulo Nasofacial				
Média	33,4667	34,2519	34,1434	
Dp	5,6391	4,0091	4,2571	
Mínimo	21,8000	25,3000	21,8000	
P25	30,1000	31,3000	31,2500	0,434
Mediana	32,4000	34,2000	34,2000	
P75	35,8000	37,3000	37,2500	
Máximo	44,3000	45,0000	45,0000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	128,0952	129,5092	129,3138	
Dp	6,9614	4,8775	5,2096	
Mínimo	114,8000	115,0000	114,8000	
P25	125,2000	126,1000	125,6000	0,250
Mediana	128,0000	129,3000	129,2000	
P75	131,8000	132,8000	132,6000	
Máximo	144,4000	141,0000	144,4000	
Ângulo Bergman				
Média	159,3857	164,4252	163,7289	
Dp	5,3788	5,2067	5,4969	
Mínimo	151,0000	152,0000	151,0000	
P25	155,7000	160,7000	159,8500	<0,001
Mediana	158,2000	164,4000	163,8500	
P75	163,0000	168,1000	167,9500	
Máximo	172,0000	177,7000	177,7000	
Ângulo Manero				
Média	-13,5714	-11,2069	-11,5336	
Dp	3,4739	3,4855	3,5676	
Mínimo	-19,3000	-20,4000	-20,4000	0,004
P25	-15,4000	-13,6000	-14,0000	

Mediana	-13,8000	-11,4000	-11,6000
P75	-12,0000	-8,7000	-8,8000
Máximo	-6,9000	-1,7000	-1,7000

*Teste T para amostras independentes

Nesta tabela estamos a comparar os dois grupos mas apenas para indivíduos do género feminino:

Tabela 4 – Comparação dos grupos por ângulos nos indivíduos do género feminino

	Grupo			p*
	SPR	Controlo	Total	
Ângulo Nasolabial				
Média	105,1182	108,1945	107,7433	0,192
Dp	11,5944	9,9275	10,2050	
Mínimo	83,9000	86,9000	83,9000	
P25	96,6000	100,5000	100,3000	
Mediana	105,6000	107,7000	107,3000	
P75	112,4000	114,7500	114,6000	
Máximo	125,6000	133,5000	133,5000	
Ângulo Nasofacial				
Média	32,7682	33,5859	33,4660	0,507
Dp	5,6653	5,2718	5,3194	
Mínimo	22,5000	18,4000	18,4000	
P25	29,4000	30,1500	30,1000	
Mediana	32,4500	33,1000	33,0500	
P75	37,9000	36,5500	36,8000	
Máximo	42,7000	50,0000	50,0000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	129,2136	129,7414	129,6640	0,716
Dp	7,2129	6,1149	6,2640	
Mínimo	116,7000	114,5000	114,5000	
P25	123,0000	125,5500	125,4000	
Mediana	129,4500	129,2000	129,2000	
P75	133,1000	133,4000	133,3000	
Máximo	145,2000	149,2000	149,2000	
Ângulo Bergman				
Média	160,5455	164,8078	164,1827	0,025
Dp	8,0596	5,5258	6,1213	
Mínimo	148,3000	149,7000	148,3000	
P25	153,5000	161,1000	160,2000	
Mediana	160,0500	165,1500	164,6500	
P75	164,2000	168,5500	168,2000	

Máximo	179,2000	179,2000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-13,3818	-10,6727	-11,0700	
Dp	4,6677	3,4216	3,7382	
Mínimo	-19,9000	-19,5000	-19,9000	
P25	-17,5000	-13,0000	-13,5000	0,015
Mediana	-12,9500	-10,4500	-10,7000	
P75	-9,9000	-8,3000	-8,5000	
Máximo	-3,0000	-1,8000	-1,8000	

*Teste T para amostras independentes

Nesta tabela estamos a comparar género mas apenas para indivíduos do grupo SPR:

Tabela 5 – Grupo SPR - Comparação entre Género

	Género			P*
	Masculino	Feminino	Total	
Ângulo Nasolabial				
Média	104,4286	105,1182	104,7814	
Dp	11,5975	11,5944	11,4624	
Mínimo	84,7000	83,9000	83,9000	
P25	96,6000	96,6000	96,6000	0,846
Mediana	102,9000	105,6000	104,6000	
P75	114,3000	112,4000	112,7000	
Máximo	127,0000	125,6000	127,0000	
Ângulo Nasofacial				
Média	33,4667	32,7682	33,1093	
Dp	5,6391	5,6653	5,5960	
Mínimo	21,8000	22,5000	21,8000	
P25	30,1000	29,4000	29,7000	0,688
Mediana	32,4000	32,4500	32,4000	
P75	35,8000	37,9000	37,8000	
Máximo	44,3000	42,7000	44,3000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	128,0952	129,2136	128,6674	
Dp	6,9614	7,2129	7,0292	
Mínimo	114,8000	116,7000	114,8000	
P25	125,2000	123,0000	123,0000	0,608
Mediana	128,0000	129,4500	128,9000	
P75	131,8000	133,1000	132,2000	
Máximo	144,4000	145,2000	145,2000	
Ângulo Bergman				
Média	159,3857	160,5455	159,9791	0,584

Dp	5,3788	8,0596	6,8264	
Mínimo	151,0000	148,3000	148,3000	
P25	155,7000	153,5000	155,5000	
Mediana	158,2000	160,0500	158,7000	
P75	163,0000	164,2000	163,9000	
Máximo	172,0000	179,2000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-13,5714	-13,3818	-13,4744	
Dp	3,4739	4,6677	4,0804	
Mínimo	-19,3000	-19,9000	-19,9000	
P25	-15,4000	-17,5000	-16,8000	0,881
Mediana	-13,8000	-12,9500	-13,8000	
P75	-12,0000	-9,9000	-10,5000	
Máximo	-6,9000	-3,0000	-3,0000	

*Teste T para amostras independentes

Nesta tabela estamos a comparar género mas apenas para o grupo controlo:

Tabela 6 – Grupo Controlo – comparação entre Género

	Género			p*
	Masculino	Feminino	Total	
Ângulo Nasolabial				
Média	109,7809	108,1945	108,9969	0,199
Dp	9,8974	9,9275	9,9249	
Mínimo	83,2000	86,9000	83,2000	
P25	103,3000	100,5000	101,7000	
Mediana	107,9000	107,7000	107,9000	
P75	117,3000	114,7500	116,4000	
Máximo	133,4000	133,5000	133,5000	
Ângulo Nasofacial				
Média	34,2519	33,5859	33,9228	0,254
Dp	4,0091	5,2718	4,6787	
Mínimo	25,3000	18,4000	18,4000	
P25	31,3000	30,1500	30,8000	
Mediana	34,2000	33,1000	33,7000	
P75	37,3000	36,5500	37,2000	
Máximo	45,0000	50,0000	50,0000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	129,5092	129,7414	129,6239	0,736
Dp	4,8775	6,1149	5,5142	
Mínimo	115,0000	114,5000	114,5000	
P25	126,1000	125,5500	125,6000	

Mediana	129,3000	129,2000	129,2000	
P75	132,8000	133,4000	133,1000	
Máximo	141,0000	149,2000	149,2000	
Ângulo Bergman				
Média	164,4252	164,8078	164,6143	
Dp	5,2067	5,5258	5,3598	
Mínimo	152,0000	149,7000	149,7000	
P25	160,7000	161,1000	161,0000	0,567
Mediana	164,4000	165,1500	164,8000	
P75	168,1000	168,5500	168,2000	
Máximo	177,7000	179,2000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-11,2069	-10,6727	-10,9429	
Dp	3,4855	3,4216	3,4577	
Mínimo	-20,4000	-19,5000	-20,4000	
P25	-13,6000	-13,0000	-13,4000	0,214
Mediana	-11,4000	-10,4500	-10,8000	
P75	-8,7000	-8,3000	-8,5000	
Máximo	-1,7000	-1,8000	-1,7000	

*Teste T para amostras independentes

Tabela 7- Reprodutibilidade inter observador (AM- CP)

	Reprodutibilidade	
	ICC*	IC 95%
Ângulo Nasolabial	0,948	0,846-0,983
Ângulo Nasofacial	0,882	0,649-0,960
Ângulo Nasomentoniano	0,922	0,768-0,974
Ângulo Bergman	0,990	0,971-0,997
Ângulo Manero	0,972	0,916-0,991

*Intraclass correlation; ** Intervalo de confiança a 95%

Nas tabelas 7 e 8 observam-se os resultados da reprodutibilidade das avaliações. Observa-se que tanto inter com intra observados a calibragem é bastante boa, apresentando nível de concordância bastante elevados.

Tabela 8- Reprodutibilidade intra observador (AM- AM)

	Reprodutibilidade	
	ICC*	IC 95%
Ângulo Nasolabial	0,881	0,645-0,960
Ângulo Nasofacial	0,906	0,721-0,969
Ângulo Nasomentoniano	0,926	0,779-0,975
Ângulo Bergman	0,984	0,951-0,994
Ângulo Manero	0,993	0,979-0,998

*Intraclass correlation; ** Intervalo de confiança a 95%

Na tabela 9 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 1 e 3 meses. Observa-se que não existem diferenças estatisticamente significativas.

Tabela 9 – Idade – [1-3 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo			
	SPR (n=4)	Controlo (n=4)	Total	P*
Ângulo Nasolabial				
Média	100,4750	115,7000	108,0875	0,149
Dp	15,0774	9,3968	14,1950	
Mínimo	84,7000	105,4000	84,7000	
P25	90,3500	108,2500	98,2000	
Mediana	98,2000	115,3000	108,2500	
P75	110,6000	123,1500	120,1500	
Máximo	120,8000	126,8000	126,8000	
Ângulo Nasofacial				
Média	38,6500	42,7750	40,7125	0,149
Dp	3,5190	5,1442	4,6379	
Mínimo	34,2000	38,3000	34,2000	
P25	36,1000	39,2000	38,1500	
Mediana	38,9000	41,4000	39,9500	
P75	41,2000	46,3500	42,6500	
Máximo	42,6000	50,0000	50,0000	
Ângulo				

Nasomentoniano				
Média	121,4500	120,7500	121,1000	
Dp	5,2342	5,5018	4,9854	
Mínimo	114,8000	114,5000	114,5000	
P25	118,2000	116,4500	116,6000	0,773
Mediana	121,7000	120,6500	121,7000	
P75	124,7000	125,0500	125,0500	
Máximo	127,6000	127,2000	127,6000	
Ângulo Bergman				
Média	153,1750	158,7500	155,9625	
Dp	2,3258	5,3681	4,8527	
Mínimo	151,0000	154,1000	151,0000	
P25	151,4500	154,1500	152,7000	0,083
Mediana	152,7000	158,3000	154,1500	
P75	154,9000	163,3500	159,3500	
Máximo	156,3000	164,3000	164,3000	
Ângulo Manero				
Média	-18,9000	-15,5250	-17,2125	
Dp	1,0198	2,9102	2,7074	
Mínimo	-19,9000	-19,5000	-19,9000	
P25	-19,6000	-17,3000	-19,4000	0,149
Mediana	-19,1000	-15,0500	-18,2000	
P75	-18,2000	-13,7500	-15,0500	
Máximo	-17,5000	-12,5000	-12,5000	

*Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 10 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 4 e 9 meses. Observa-se que não existem diferenças estatisticamente significativas.

Tabela 10 – Idade – [4-9 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=4)	Controlo (n=8)		
Ângulo Nasolabial				
Média	107,4000	106,7125	106,9417	0,734
Dp	6,5131	9,5677	8,3628	
Mínimo	101,4000	90,1000	90,1000	
P25	101,8500	101,0500	101,8500	
Mediana	106,9500	106,6500	106,6500	
P75	112,9500	114,8000	114,4000	
Máximo	114,3000	118,6000	118,6000	
Ângulo Nasofacial				

Média	37,2750	38,1000	37,8250	
Dp	4,6155	4,3035	4,2143	
Mínimo	31,8000	31,0000	31,0000	
P25	33,8000	34,5500	34,5500	0,798
Mediana	37,3000	39,5500	38,8000	
P75	40,7500	40,9500	40,9500	
Máximo	42,7000	43,7000	43,7000	
Ângulo				
Nasomentoniano				
Média	125,5500	128,5750	127,5667	
Dp	7,1398	6,5828	6,6104	
Mínimo	116,7000	121,8000	116,7000	
P25	119,8500	123,4500	123,0000	0,609
Mediana	126,5000	127,4000	127,4000	
P75	131,2500	131,6500	131,6500	
Máximo	132,5000	141,8000	141,8000	
Ângulo Bergman				
Média	158,5250	165,3750	163,0917	
Dp	4,7591	6,4500	6,6352	
Mínimo	152,8000	158,4000	152,8000	
P25	154,7000	161,0000	159,2000	0,062
Mediana	158,9500	164,5000	162,7000	
P75	162,3500	167,2000	165,3500	
Máximo	163,4000	179,2000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-17,0000	-15,0000	-15,6667	
Dp	1,8184	1,8974	2,0402	
Mínimo	-18,6000	-18,9000	-18,9000	
P25	-18,4000	-15,7500	-17,4500	0,125
Mediana	-17,4000	-14,5000	-14,7000	
P75	-15,6000	-13,6000	-14,1500	
Máximo	-14,6000	-13,4000	-13,4000	

*Teste de Mann Whitney

Na tabela 11 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 10 e 16 meses. Observa-se diferença estatisticamente significativas para o ângulo nasolabial sendo que os doentes SPR têm uma mediana mais baixa do ângulo relativamente aos controlos.

Tabela 11 – Idade – [10-16 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=5)	Controlo (n=11)		
Ângulo Nasolabial				
Média	93,7800	110,1818	105,0563	0,015
Dp	8,2672	9,8930	12,0467	
Mínimo	85,4000	97,4000	85,4000	
P25	89,5000	104,1000	97,1500	
Mediana	90,5000	106,3000	105,4000	
P75	96,9000	114,3000	111,6000	
Máximo	106,6000	132,9000	132,9000	
Ângulo Nasofacial				
Média	30,3200	37,4000	35,1875	0,062
Dp	7,6359	5,8822	7,0783	
Mínimo	24,4000	27,0000	24,4000	
P25	25,4000	33,4000	27,5500	
Mediana	25,5000	38,0000	37,6500	
P75	34,4000	42,0000	40,5500	
Máximo	41,9000	45,0000	45,0000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	134,3600	129,5000	131,0188	0,193
Dp	7,7294	6,7139	7,1690	
Mínimo	123,0000	118,5000	118,5000	
P25	130,3000	123,3000	125,4000	
Mediana	137,0000	129,2000	130,1500	
P75	139,2000	134,1000	137,7500	
Máximo	142,3000	140,9000	142,3000	
Ângulo Bergman				
Média	168,5600	166,6182	167,2250	0,156
Dp	4,4981	3,2471	3,6454	
Mínimo	161,1000	160,2000	160,2000	
P25	167,8000	164,4000	164,6500	
Mediana	170,1000	166,9000	167,4000	
P75	171,8000	169,7000	170,3500	
Máximo	172,0000	171,0000	172,0000	
Ângulo Manero				
Média	-12,8800	-14,7909	-14,1937	0,234
Dp	4,5762	2,1338	3,0752	
Mínimo	-19,7000	-17,4000	-19,7000	
P25	-13,5000	-16,9000	-16,8500	
Mediana	-12,3000	-14,0000	-13,7000	
P75	-12,0000	-12,9000	-12,5500	

Máximo	-6,9000	-11,3000	-6,9000
---------------	---------	----------	---------

**Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 12, observa-se diferença estatisticamente significativa para o ângulo de Bergman sendo que os SPR têm um valor mediana mais baixo do que os controlos.

Tabela 12 – Idade – [17-24 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	P*
	SPR (n=2)	Controlo (n=17)		
Ângulo Nasolabial				
Média	121,9000	109,5235	110,8263	
Dp	7,2125	13,4545	13,3801	
Mínimo	116,8000	83,2000	83,2000	
P25	116,8000	101,3000	101,3000	0,184
Mediana	121,9000	108,6000	108,7000	
P75	127,0000	122,0000	122,8000	
Máximo	127,0000	133,4000	133,4000	
Ângulo Nasofacial				
Média	36,2500	36,6176	36,5789	
Dp	8,6974	4,2332	4,4883	
Mínimo	30,1000	28,8000	28,8000	
P25	30,1000	33,4000	32,9000	0,894
Mediana	36,2500	36,4000	36,4000	
P75	42,4000	40,1000	40,3000	
Máximo	42,4000	43,7000	43,7000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	126,7000	130,1647	129,8000	
Dp	7,2125	4,7505	4,9136	
Mínimo	121,6000	121,3000	121,3000	
P25	121,6000	127,2000	125,5000	0,595
Mediana	126,7000	129,6000	129,6000	
P75	131,8000	133,3000	133,3000	
Máximo	131,8000	138,6000	138,6000	
Ângulo Bergman				
Média	156,6500	166,5176	165,4789	
Dp	1,6263	3,6401	4,6481	
Mínimo	155,5000	160,7000	155,5000	
P25	155,5000	163,8000	163,3000	0,024
Mediana	156,6500	166,1000	166,0000	
P75	157,8000	168,6000	168,6000	
Máximo	157,8000	173,5000	173,5000	

Ângulo Manero				
Média	-14,8000	-13,8412	-13,9421	
Dp	1,5556	2,5671	2,4665	
Mínimo	-15,9000	-18,3000	-18,3000	
P25	-15,9000	-15,3000	-15,8000	0,690
Mediana	-14,8000	-14,1000	-14,1000	
P75	-13,7000	-12,0000	-12,0000	
Máximo	-13,7000	-8,1000	-8,1000	

**Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 13 observa-se que não existem diferenças estatisticamente significativas.

Tabela 13 – Idade – [25-36 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=3)	Controlo (n=29)		
Ângulo Nasolabial				
Média	100,5000	109,8414	108,9656	0,164
Dp	7,9076	12,1011	11,9980	
Mínimo	95,3000	86,9000	86,9000	
P25	95,3000	101,4000	98,9500	
Mediana	96,6000	110,2000	109,5500	
P75	109,6000	116,5000	116,5000	
Máximo	109,6000	128,8000	128,8000	
Ângulo Nasofacial				
Média	30,6667	34,4276	34,0750	0,383
Dp	8,1396	4,3659	4,7678	
Mínimo	21,8000	25,3000	21,8000	
P25	21,8000	30,9000	30,7500	
Mediana	32,4000	35,0000	34,9500	
P75	37,8000	38,1000	37,9500	
Máximo	37,8000	42,1000	42,1000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	135,3667	130,7345	131,1688	0,419
Dp	10,3326	5,6651	6,1447	
Mínimo	124,1000	122,8000	122,8000	
P25	124,1000	126,9000	126,7500	
Mediana	137,6000	129,2000	129,4000	
P75	144,4000	135,4000	136,6000	
Máximo	144,4000	143,6000	144,4000	
Ângulo Bergman				
Média	164,1333	164,0138	164,0250	0,974

Dp	6,0285	6,1257	6,0199	
Mínimo	157,3000	153,6000	153,6000	
P25	157,3000	160,8000	160,2000	
Mediana	166,4000	163,5000	163,5500	
P75	168,7000	168,7000	168,7000	
Máximo	168,7000	175,7000	175,7000	
Ângulo Manero				
Média	-15,5667	-13,2138	-13,4344	
Dp	3,1214	3,1730	3,1949	
Mínimo	-17,8000	-20,4000	-20,4000	
P25	-17,8000	-15,3000	-15,8000	0,155
Mediana	-16,9000	-13,3000	-13,5000	
P75	-12,0000	-10,2000	-10,6500	
Máximo	-12,0000	-6,2000	-6,2000	

**Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 14 observam-se diferenças estatisticamente significativas, sendo que o grupo SPR tem um valor da mediana mais baixo do que os controlos.

Tabela 14 – Idade – [37-48 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=5)	Controlo (n=41)		
Ângulo Nasolabial				
Média	105,4400	107,7171	107,4696	0,791
Dp	5,9773	9,7951	9,4325	
Mínimo	97,5000	89,2000	89,2000	
P25	100,9000	102,6000	102,1000	
Mediana	107,4000	106,3000	106,4500	
P75	110,5000	114,1000	111,7000	
Máximo	110,9000	128,7000	128,7000	
Ângulo Nasofacial				
Média	33,5400	35,1195	34,9478	0,537
Dp	4,0464	4,5031	4,4415	
Mínimo	27,4000	25,9000	25,9000	
P25	31,9000	32,2000	31,9000	
Mediana	34,9000	35,1000	35,0000	
P75	35,6000	37,9000	37,9000	
Máximo	37,9000	47,4000	47,4000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	127,8000	128,9195	128,7978	0,791
Dp	6,0424	5,0519	5,1044	

Mínimo	119,1000	117,5000	117,5000	
P25	125,8000	125,3000	125,3000	
Mediana	129,1000	128,6000	128,7000	
P75	129,3000	130,8000	130,8000	
Máximo	135,7000	141,9000	141,9000	
Ângulo Bergman				
Média	160,0600	164,7049	164,2000	
Dp	3,2455	4,8427	4,8907	
Mínimo	156,3000	153,4000	153,4000	
P25	158,4000	161,5000	160,7000	0,030
Mediana	158,7000	165,1000	164,3000	
P75	163,0000	168,2000	167,9000	
Máximo	163,9000	175,4000	175,4000	
Ângulo Manero				
Média	-13,4200	-11,3902	-11,6109	
Dp	2,6433	2,7970	2,8255	
Mínimo	-15,1000	-16,4000	-16,4000	
P25	-15,1000	-13,2000	-13,4000	0,097
Mediana	-15,0000	-12,1000	-12,1000	
P75	-12,9000	-9,3000	-9,3000	
Máximo	-9,0000	-4,8000	-4,8000	

*Teste T para amostras independentes

Nesta tabela 15 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 49 e 60 meses. Nesta tabela não foi efetuado qualquer teste de hipótese devido ao termos só um caso nos SPR.

Tabela 15 – Idade – [49-60 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	P*
	SPR (n=1)	Controlo (n=41)		
Ângulo Nasolabial				
Média	94,8000	110,1415	109,7762	
Dp	.	8,7098	8,9227	
Mínimo	94,8000	94,5000	94,5000	
P25	94,8000	102,6000	102,1000	-
Mediana	94,8000	110,5000	110,4500	
P75	94,8000	116,9000	116,9000	
Máximo	94,8000	131,4000	131,4000	
Ângulo Nasofacial				
Média	31,8000	34,3390	34,2786	
Dp	.	3,8586	3,8314	-

Mínimo	31,8000	27,1000	27,1000	
P25	31,8000	31,9000	31,8000	
Mediana	31,8000	33,5000	33,5000	
P75	31,8000	36,6000	36,6000	
Máximo	31,8000	42,9000	42,9000	
Ângulo				
Nasomentoniano				
Média	128,9000	129,5415	129,5262	
Dp	.	5,1688	5,1063	
Mínimo	128,9000	116,4000	116,4000	
P25	128,9000	126,4000	126,4000	-
Mediana	128,9000	129,9000	129,6500	
P75	128,9000	133,1000	133,1000	
Máximo	128,9000	139,0000	139,0000	
Ângulo Bergman				
Média	151,3000	163,5366	163,2452	
Dp	.	5,4746	5,7276	
Mínimo	151,3000	149,7000	149,7000	
P25	151,3000	159,5000	159,4000	-
Mediana	151,3000	163,6000	163,2000	
P75	151,3000	165,6000	165,6000	
Máximo	151,3000	176,0000	176,0000	
Ângulo Manero				
Média	-19,2000	-11,2732	-11,4619	
Dp	.	2,7689	2,9960	
Mínimo	-19,2000	-18,3000	-19,2000	
P25	-19,2000	-13,2000	-13,3000	-
Mediana	-19,2000	-11,4000	-11,4500	
P75	-19,2000	-9,7000	-9,7000	
Máximo	-19,2000	-3,9000	-3,9000	

**Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 16, observa-se que não existem diferenças estatisticamente significativas.

Tabela 16 – Idade – [61-72 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

		Grupo		Total	P*
		SPR (n=2)	Controlo (n=20)		
Ângulo Nasolabial					
Média		105,9500	110,5250	110,1091	0,493
Dp		1,9092	8,0995	7,8320	
Mínimo		104,6000	99,3000	99,3000	
P25		104,6000	104,3500	104,6000	

Mediana	105,9500	108,5500	107,6500	
P75	107,3000	117,1000	116,4000	
Máximo	107,3000	125,0000	125,0000	
Ângulo Nasofacial				
Média	26,8500	32,5450	32,0273	
Dp	6,1518	4,6142	4,8861	
Mínimo	22,5000	22,2000	22,2000	
P25	22,5000	29,7500	29,4000	0,304
Mediana	26,8500	32,4000	31,1500	
P75	31,2000	36,7500	36,7000	
Máximo	31,2000	38,1000	38,1000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	138,2500	130,2300	130,9591	
Dp	9,8288	5,8120	6,3821	
Mínimo	131,3000	119,3000	119,3000	
P25	131,3000	126,1500	126,5000	0,153
Mediana	138,2500	130,1000	130,4000	
P75	145,2000	134,3500	134,8000	
Máximo	145,2000	142,2000	145,2000	
Ângulo Bergman				
Média	169,8500	164,6350	165,1091	
Dp	13,2229	5,4716	6,1455	
Mínimo	160,5000	155,8000	155,8000	
P25	160,5000	159,5000	159,9000	0,493
Mediana	169,8500	166,5000	166,5000	
P75	179,2000	168,5500	169,0000	
Máximo	179,2000	174,0000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-6,7500	-9,6850	-9,4182	
Dp	5,3033	2,6015	2,8650	
Mínimo	-10,5000	-16,0000	-16,0000	
P25	-10,5000	-10,4000	-10,5000	0,567
Mediana	-6,7500	-9,4000	-9,4000	
P75	-3,0000	-8,1000	-7,9000	
Máximo	-3,0000	-5,0000	-3,0000	

**Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 17 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 73 e 84 meses. Nesta tabela não foi efetuado qualquer teste de hipótese devido ao termos só um caso nos SPR.

Tabela 17 – Idade – [73-84 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	P*
	SPR (n=1)	Controlo (n=14)		
Ângulo Nasolabial				
Média	103,1000	112,4571	111,8333	-
Dp	.	9,7167	9,6699	
Mínimo	103,1000	100,8000	100,8000	
P25	103,1000	106,7000	103,1000	
Mediana	103,1000	111,3000	110,7000	
P75	103,1000	114,7000	114,7000	
Máximo	103,1000	133,5000	133,5000	
Ângulo Nasofacial				
Média	30,9000	32,0929	32,0133	-
Dp	.	3,5528	3,4374	
Mínimo	30,9000	25,4000	25,4000	
P25	30,9000	29,8000	29,8000	
Mediana	30,9000	32,8000	32,8000	
P75	30,9000	34,5000	34,5000	
Máximo	30,9000	36,5000	36,5000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	131,2000	131,5357	131,5133	-
Dp	.	5,3197	5,1269	
Mínimo	131,2000	124,5000	124,5000	
P25	131,2000	126,8000	126,8000	
Mediana	131,2000	131,3000	131,2000	
P75	131,2000	135,1000	135,1000	
Máximo	131,2000	140,6000	140,6000	
Ângulo Bergman				
Média	162,9000	165,0071	164,8667	-
Dp	.	5,3811	5,2138	
Mínimo	162,9000	153,3000	153,3000	
P25	162,9000	162,8000	162,8000	
Mediana	162,9000	166,2500	165,6000	
P75	162,9000	169,2000	169,2000	
Máximo	162,9000	171,9000	171,9000	
Ângulo Manero				
Média	-11,5000	-10,1500	-10,2400	-
Dp	.	2,2504	2,1964	
Mínimo	-11,5000	-14,5000	-14,5000	
P25	-11,5000	-11,4000	-11,5000	
Mediana	-11,5000	-10,1000	-10,4000	
P75	-11,5000	-8,5000	-8,5000	

Máximo	-11,5000	-6,9000	-6,9000
---------------	----------	---------	---------

**Teste de Mann Whitney

Na tabela 18, observam-se diferenças estatisticamente significativas no ângulo Manero sendo os SPR têm valores mais elevados do que o controlos.

Tabela 18 – Idade – [85-96 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	P*
	SPR (n=2)	Controlo (n=8)		
Ângulo Nasolabial				
Média	111,6000	115,5500	114,7600	
Dp	19,7990	11,9110	12,5169	
Mínimo	97,6000	99,0000	97,6000	
P25	97,6000	104,9000	99,9000	0,602
Mediana	111,6000	117,3500	117,3500	
P75	125,6000	124,4500	125,6000	
Máximo	125,6000	132,0000	132,0000	
Ângulo Nasofacial				
Média	38,7000	30,4375	32,0900	
Dp	7,9196	3,8037	5,5099	
Mínimo	33,1000	24,4000	24,4000	
P25	33,1000	27,8500	29,5000	0,068
Mediana	38,7000	31,0000	32,1000	
P75	44,3000	32,5000	33,1000	
Máximo	44,3000	36,4000	44,3000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	122,3500	133,4500	131,2300	
Dp	8,4146	5,8669	7,5195	
Mínimo	116,4000	123,7000	116,4000	
P25	116,4000	129,8000	128,3000	0,067
Mediana	122,3500	133,5000	131,3500	
P75	128,3000	137,2500	136,2000	
Máximo	128,3000	142,8000	142,8000	
Ângulo Bergman				
Média	158,4500	166,3875	164,8000	
Dp	,3536	6,9062	6,9506	
Mínimo	158,2000	156,0000	156,0000	
P25	158,2000	159,9500	158,7000	0,117
Mediana	158,4500	168,2500	164,5500	
P75	158,7000	172,0500	171,1000	
Máximo	158,7000	174,6000	174,6000	

Ângulo Manero				
Média	-13,2500	-8,2000	-9,2100	
Dp	1,2021	2,3189	2,9794	
Mínimo	-14,1000	-11,2000	-14,1000	
P25	-14,1000	-10,0500	-11,2000	0,037
Mediana	-13,2500	-8,2500	-9,0000	
P75	-12,4000	-6,8500	-7,4000	
Máximo	-12,4000	-4,1000	-4,1000	

*Teste T para amostras independentes

Nesta tabela 19 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 97-120 meses. Observam-se diferenças estatisticamente significativas entre os grupos para o ângulo de Bergman e Manero. Para o ângulo de Bergman observa-se que os SPR têm valores medianos mais baixos do que os controlos enquanto que para o ângulo Manero os SPR têm valores medianos mais elevados do que os controlos.

Tabela 19 – Idade – [97-120 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	P*
	SPR (n=6)	Controlo (n=17)		
Ângulo Nasolabial				
Média	109,2333	105,4706	106,4522	0,310
Dp	13,3904	9,6438	10,5472	
Mínimo	84,9000	87,8000	84,9000	
P25	107,7000	99,2000	99,2000	
Mediana	110,3500	106,4000	107,7000	
P75	118,9000	110,3000	112,7000	
Máximo	123,2000	121,9000	123,2000	
Ângulo Nasofacial				
Média	30,2667	30,2588	30,2609	0,726
Dp	2,8423	4,4956	4,0662	
Mínimo	26,1000	18,4000	18,4000	
P25	28,7000	26,9000	26,9000	
Mediana	30,0000	31,7000	31,0000	
P75	32,8000	33,5000	33,5000	
Máximo	34,0000	36,1000	36,1000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	129,8833	132,0941	131,5174	0,649

Dp	2,7903	6,1331	5,4873	
Mínimo	125,6000	124,4000	124,4000	
P25	127,8000	127,5000	127,5000	
Mediana	130,3000	130,0000	130,0000	
P75	132,2000	135,8000	133,8000	
Máximo	133,1000	149,2000	149,2000	
Ângulo Bergman				
Média	156,7667	165,1824	162,9870	
Dp	4,9778	4,9433	6,1384	
Mínimo	148,3000	156,9000	148,3000	
P25	154,8000	162,5000	159,6000	0,003
Mediana	157,6500	165,3000	162,7000	
P75	160,2000	168,1000	167,4000	
Máximo	162,0000	175,5000	175,5000	
Ângulo Manero				
Média	-12,2167	-8,8765	-9,7478	
Dp	2,2275	2,6016	2,8808	
Mínimo	-14,2000	-12,9000	-14,2000	
P25	-13,8000	-10,5000	-12,3000	0,014
Mediana	-13,2000	-9,0000	-9,9000	
P75	-9,9000	-7,4000	-7,5000	
Máximo	-9,0000	-3,2000	-3,2000	

**Teste de Mann Whitney

Na tabela 20 não se observam diferenças estatisticamente significativas entre os grupos.

Tabela 20 – Idade – [121-144 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

		Grupo		Total	P*
		SPR (n=4)	Controlo (n=12)		
Ângulo Nasolabial					
Média		109,1250	109,0417	109,0625	0,808
Dp		11,1772	10,6369	10,3904	
Mínimo		96,6000	89,5000	89,5000	
P25		99,7500	99,2000	99,2000	
Mediana		110,0500	113,4000	113,4000	
P75		118,5000	117,1000	117,2500	
Máximo		119,8000	122,4000	122,4000	
Ângulo Nasofacial					
Média		32,4750	29,9000	30,5438	0,302
Dp		4,2735	2,5821	3,1413	
Mínimo		28,2000	26,2000	26,2000	
P25		29,8500	27,5500	28,0500	

Mediana	31,6500	30,1000	30,7500	
P75	35,1000	32,0000	32,0000	
Máximo	38,4000	34,3000	38,4000	
Ângulo				
Nasomentoniano				
Média	127,1000	130,7917	129,8688	
Dp	3,7256	4,1762	4,2769	
Mínimo	122,2000	123,7000	122,2000	
P25	124,6000	128,4000	127,5000	0,078
Mediana	127,5000	132,8000	130,0000	
P75	129,6000	133,1000	133,0000	
Máximo	131,2000	136,2000	136,2000	
Ângulo Bergman				
Média	157,6250	164,0250	162,4250	
Dp	6,4598	4,0475	5,3433	
Mínimo	148,7000	159,0000	148,7000	
P25	153,2500	160,4500	159,6500	0,052
Mediana	158,9500	163,7000	162,0500	
P75	162,0000	167,2500	166,4500	
Máximo	163,9000	171,6000	171,6000	
Ângulo Manero				
Média	-11,2000	-8,3500	-9,0625	
Dp	4,2166	2,0034	2,8502	
Mínimo	-16,8000	-12,6000	-16,8000	
P25	-14,2500	-9,5000	-9,9000	0,162
Mediana	-10,5500	-8,3000	-8,5000	
P75	-8,1500	-6,6000	-6,8000	
Máximo	-6,9000	-5,2000	-5,2000	

**Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 21 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 145 e 168 meses. Nesta tabela não foi efetuado qualquer teste de hipótese devido ao termos só um caso nos SPR.

Tabela 21 – Idade – [145-168 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=1)	Controlo (n=16)		
Ângulo Nasolabial				
Média	112,4000	105,1125	105,5412	
Dp	.	4,7013	4,8831	
Mínimo	112,4000	96,4000	96,4000	-
P25	112,4000	101,7000	101,7000	

Mediana	112,4000	105,8500	106,3000	
P75	112,4000	107,8500	107,9000	
Máximo	112,4000	116,0000	116,0000	
Ângulo Nasofacial				
Média	29,4000	32,3563	32,1824	
Dp	.	3,4756	3,4408	
Mínimo	29,4000	25,3000	25,3000	
P25	29,4000	30,0000	29,9000	-
Mediana	29,4000	32,1000	32,0000	
P75	29,4000	34,1000	34,1000	
Máximo	29,4000	39,5000	39,5000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	133,2000	128,1187	128,4176	
Dp	.	4,2276	4,2748	
Mínimo	133,2000	120,9000	120,9000	
P25	133,2000	125,3000	125,8000	-
Mediana	133,2000	128,3500	128,6000	
P75	133,2000	131,4500	132,2000	
Máximo	133,2000	134,5000	134,5000	
Ângulo Bergman				
Média	164,2000	162,7188	162,8059	
Dp	.	7,3012	7,0784	
Mínimo	164,2000	152,0000	152,0000	
P25	164,2000	157,7500	158,6000	-
Mediana	164,2000	162,3000	163,2000	
P75	164,2000	164,9500	164,4000	
Máximo	164,2000	177,7000	177,7000	
Ângulo Manero				
Média	-9,2000	-8,8500	-8,8706	
Dp	.	3,3833	3,2770	
Mínimo	-9,2000	-14,6000	-14,6000	
P25	-9,2000	-11,1000	-10,7000	-
Mediana	-9,2000	-8,7000	-8,8000	
P75	-9,2000	-7,6500	-8,0000	
Máximo	-9,2000	-1,7000	-1,7000	

**Teste de Mann Whitney

Na tabela 22 não se observam diferenças estatisticamente significativas entre os grupos.

Tabela 22 – Idade – [169-204 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	P*
	SPR (n=2)	Controlo (n=13)		
Ângulo Nasolabial				
Média	99,9500	105,7769	105,0000	
Dp	22,6981	9,4796	10,8641	
Mínimo	83,9000	90,8000	83,9000	
P25	83,9000	101,1000	98,7000	0,734
Mediana	99,9500	106,4000	106,4000	
P75	116,0000	108,7000	113,8000	
Máximo	116,0000	125,0000	125,0000	
Ângulo Nasofacial				
Média	32,1500	32,5846	32,5267	
Dp	3,4648	3,1519	3,0654	
Mínimo	29,7000	27,0000	27,0000	
P25	29,7000	31,1000	29,7000	0,865
Mediana	32,1500	32,1000	32,1000	
P75	34,6000	35,0000	35,0000	
Máximo	34,6000	37,3000	37,3000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	125,5500	126,7462	126,5867	
Dp	,4950	5,2543	4,8845	
Mínimo	125,2000	115,0000	115,0000	
P25	125,2000	124,6000	124,6000	0,497
Mediana	125,5500	127,2000	126,5000	
P75	125,9000	128,5000	128,5000	
Máximo	125,9000	135,0000	135,0000	
Ângulo Bergman				
Média	162,6500	165,5462	165,1600	
Dp	12,3744	5,2541	5,9698	
Mínimo	153,9000	155,4000	153,9000	
P25	153,9000	162,8000	161,1000	0,734
Mediana	162,6500	165,6000	165,6000	
P75	171,4000	168,9000	170,9000	
Máximo	171,4000	172,9000	172,9000	
Ângulo Manero				
Média	-7,3000	-6,8846	-6,9400	
Dp	1,8385	2,5390	2,4059	
Mínimo	-8,6000	-9,7000	-9,7000	>0,999
P25	-8,6000	-8,4000	-8,6000	

Mediana	-7,3000	-7,3000	-7,3000
P75	-6,0000	-6,7000	-6,0000
Máximo	-6,0000	-1,8000	-1,8000

******Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 23 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 205 e 240 meses. Nesta tabela não foi efetuado qualquer teste de hipótese devido ao termos só um caso nos SPR.

Tabela 23 – Idade – [205-240 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=1)	Controlo (n=8)		
Ângulo Nasolabial				
Média	95,5000	106,8125	105,5556	
Dp	.	8,3208	8,6487	
Mínimo	95,5000	96,9000	95,5000	
P25	95,5000	98,8500	97,4000	-
Mediana	95,5000	106,8000	106,7000	
P75	95,5000	113,1500	112,4000	
Máximo	95,5000	120,0000	120,0000	
Ângulo Nasofacial				
Média	37,2000	33,9750	34,3333	
Dp	.	2,6418	2,6949	
Mínimo	37,2000	30,1000	30,1000	
P25	37,2000	31,7500	32,1000	-
Mediana	37,2000	34,1000	34,5000	
P75	37,2000	36,1500	36,2000	
Máximo	37,2000	37,7000	37,7000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	121,1000	126,1375	125,5778	
Dp	.	3,4834	3,6656	
Mínimo	121,1000	121,5000	121,1000	
P25	121,1000	123,7500	123,2000	-
Mediana	121,1000	125,5500	124,9000	
P75	121,1000	128,4500	127,1000	
Máximo	121,1000	132,1000	132,1000	
Ângulo Bergman				
Média	152,1000	166,6625	165,0444	
Dp	.	3,8198	6,0275	--

Mínimo	152,1000	162,0000	152,1000	
P25	152,1000	164,9000	164,7000	
Mediana	152,1000	166,2000	166,1000	
P75	152,1000	166,9500	166,4000	
Máximo	152,1000	175,2000	175,2000	
Ângulo Manero				
Média	-15,4000	-7,2625	-8,1667	
Dp	.	1,6017	3,0988	
Mínimo	-15,4000	-9,9000	-15,4000	
P25	-15,4000	-8,3000	-8,5000	-
Mediana	-15,4000	-7,3000	-7,9000	
P75	-15,4000	-5,9000	-6,1000	
Máximo	-15,4000	-5,2000	-5,2000	

**Teste de Mann Whitney

Nesta tabela 24 está apresentada a comparação entre os grupos definidos e os ângulos para as crianças entre 1 e 9 meses. Existem diferenças estatisticamente significativas nos ângulos de Bergman e Manero. Observa-se que aos SPR têm valores medianos de Bergman mais baixos do que os controlos enquanto que para o Manero os SPR apresentam valores medianos mais elevados do que os controlos.

Tabela 24 – Idade – [1- 9 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=8)	Controlo (n=12)		
Ângulo Nasolabial				
Média	103,9375	109,7083	107,4000	0,217
Dp	11,3714	10,0954	10,7265	
Mínimo	84,7000	90,1000	84,7000	
P25	98,2000	105,1000	100,9000	
Mediana	101,8500	109,0500	106,6500	
P75	112,9500	116,8500	114,8000	
Máximo	120,8000	126,8000	126,8000	
Ângulo Nasofacial				
Média	37,9625	39,6583	38,9800	0,374
Dp	3,8700	4,9296	4,5070	
Mínimo	31,8000	31,0000	31,0000	
P25	35,0000	36,6000	35,3500	
Mediana	38,4000	40,2000	39,3000	
P75	41,2000	42,1500	42,1000	
Máximo	42,7000	50,0000	50,0000	
Ângulo Nasomentoniano				

Média	123,5000	125,9667	124,9800	
Dp	6,1961	7,1186	6,7097	
Mínimo	114,8000	114,5000	114,5000	
P25	119,1500	122,3500	121,7000	0,463
Mediana	122,4000	124,7500	123,4500	
P75	128,8000	130,0000	129,6000	
Máximo	132,5000	141,8000	141,8000	
Ângulo Bergman				
Média	155,8500	163,1667	160,2400	
Dp	4,4948	6,7062	6,8560	
Mínimo	151,0000	154,1000	151,0000	
P25	152,3500	159,2000	154,1500	0,009
Mediana	154,9000	163,3500	160,6500	
P75	158,9500	165,3500	164,3000	
Máximo	163,4000	179,2000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-17,9500	-15,1750	-16,2850	
Dp	1,7013	2,1604	2,3904	
Mínimo	-19,9000	-19,5000	-19,9000	
P25	-19,1000	-15,9000	-18,7500	0,018
Mediana	-18,4000	-14,6500	-15,8500	
P75	-17,0500	-13,6000	-14,5000	
Máximo	-14,6000	-12,5000	-12,5000	

**Teste de Mann Whitney

Na tabela 25 não se observam diferenças estatisticamente significativas entre os grupos.

Tabela 25 – Idade – [10- 36 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

		Grupo		Total	P*
		SPR (n=10)	Controlo (n=57)		
Ângulo Nasolabial					
Média		101,4200	109,8123	108,5597	0,051
Dp		13,2653	11,9360	12,4079	
Mínimo		85,4000	83,2000	83,2000	
P25		90,5000	101,6000	99,3000	
Mediana		96,7500	108,8000	108,6000	
P75		109,6000	116,5000	116,5000	
Máximo		127,0000	133,4000	133,4000	
Ângulo Nasofacial					
Média		31,6100	35,6544	35,0507	0,080
Dp		7,4194	4,7423	5,3569	
Mínimo		21,8000	25,3000	21,8000	

P25	25,4000	32,6000	30,9000	
Mediana	31,2500	36,3000	35,9000	
P75	37,8000	38,6000	38,6000	
Máximo	42,4000	45,0000	45,0000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	133,1300	130,3263	130,7448	
Dp	8,2312	5,5473	6,0301	
Mínimo	121,6000	118,5000	118,5000	
P25	124,1000	126,9000	126,6000	0,253
Mediana	134,4000	129,6000	129,6000	
P75	139,2000	134,1000	136,3000	
Máximo	144,4000	143,6000	144,4000	
Ângulo Bergman				
Média	164,8500	165,2632	165,2015	
Dp	6,3343	5,1066	5,2554	
Mínimo	155,5000	153,6000	153,6000	
P25	157,8000	162,8000	162,5000	0,965
Mediana	167,1000	165,8000	166,0000	
P75	170,1000	168,6000	168,7000	
Máximo	172,0000	175,7000	175,7000	
Ângulo Manero				
Média	-14,0700	-13,7053	-13,7597	
Dp	3,6597	2,8446	2,9512	
Mínimo	-19,7000	-20,4000	-20,4000	
P25	-16,9000	-15,8000	-15,9000	0,699
Mediana	-13,6000	-14,0000	-13,9000	
P75	-12,0000	-11,5000	-11,7000	
Máximo	-6,9000	-6,2000	-6,2000	

**Teste de Mann Whitney

Na tabela 26 não se observam diferenças estatisticamente significativas entre os grupos.

Tabela 26– Idade – [37- 84 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

		Grupo			
		SPR	Controlo	Total	P*
		(n=9)	(n=116)		
Ângulo Nasolabial					
Média		104,1111	109,6302	109,2328	
Dp		5,5887	9,1531	9,0424	
Mínimo		94,8000	89,2000	89,2000	0,085
P25		100,9000	103,2000	103,1000	
Mediana		104,6000	108,6000	108,0000	

P75	107,4000	116,6000	114,8000	
Máximo	110,9000	133,5000	133,5000	
Ângulo Nasofacial				
Média	31,5667	34,0345	33,8568	
Dp	4,5798	4,2981	4,3470	
Mínimo	22,5000	22,2000	22,2000	
P25	30,9000	31,1000	31,1000	0,162
Mediana	31,8000	33,8000	33,7000	
P75	34,9000	36,8000	36,7000	
Máximo	37,9000	47,4000	47,4000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	130,6222	129,6810	129,7488	
Dp	7,0899	5,2569	5,3788	
Mínimo	119,1000	116,4000	116,4000	
P25	128,9000	125,9500	126,1000	0,706
Mediana	129,3000	129,4000	129,4000	
P75	131,3000	133,1000	133,1000	
Máximo	145,2000	142,2000	145,2000	
Ângulo Bergman				
Média	161,5778	164,3164	164,1192	
Dp	7,6871	5,2103	5,4309	
Mínimo	151,3000	149,7000	149,7000	
P25	158,4000	160,2000	160,1000	0,073
Mediana	160,5000	164,8500	164,5000	
P75	163,0000	168,2000	168,1000	
Máximo	179,2000	176,0000	179,2000	
Ângulo Manero				
Média	-12,3667	-10,9052	-11,0104	
Dp	4,6390	2,7457	2,9196	
Mínimo	-19,2000	-18,3000	-19,2000	
P25	-15,1000	-12,8500	-13,1000	0,135
Mediana	-12,9000	-11,1000	-11,2000	
P75	-10,5000	-9,1000	-9,1000	
Máximo	-3,0000	-3,9000	-3,0000	

**Teste de Mann Whitney

Na tabela 27 observam-se diferenças estatisticamente significativas para os ângulos de Bergman e Manero. Os SPR têm valores medianos mais baixos do que os controlos para o ângulo de Bergman enquanto que para o ângulo Manero os SPR têm valores medianos mais elevados comparativamente aos controlos.

Tabela 27 – Idade – [85- 240 meses] - Comparação dos ângulos nos dois grupos

	Grupo		Total	p*
	SPR (n=16)	Controlo (n=74)		
Ângulo Nasolabial				
Média	107,6813	107,2608	107,3356	0,646
Dp	12,9671	9,3388	9,9950	
Mínimo	83,9000	87,8000	83,9000	
P25	97,1000	100,2000	99,9000	
Mediana	110,2000	106,8000	107,1000	
P75	118,0500	113,9000	115,1000	
Máximo	125,6000	132,0000	132,0000	
Ângulo Nasofacial				
Média	32,4875	31,4838	31,6622	0,756
Dp	4,5362	3,6811	3,8382	
Mínimo	26,1000	18,4000	18,4000	
P25	29,5500	29,6000	29,6000	
Mediana	31,6500	31,8500	31,8000	
P75	34,3000	34,1000	34,1000	
Máximo	44,3000	39,5000	44,3000	
Ângulo Nasomentoniano				
Média	127,3625	129,5865	129,1911	0,198
Dp	4,6198	5,4862	5,3866	
Mínimo	116,4000	115,0000	115,0000	
P25	125,4000	125,8000	125,7000	
Mediana	127,9000	129,1000	128,8000	
P75	130,9000	133,1000	132,9000	
Máximo	133,2000	149,2000	149,2000	
Ângulo Bergman				
Média	158,1000	164,8162	163,6222	<0,001
Dp	5,9372	5,5791	6,1757	
Mínimo	148,3000	152,0000	148,3000	
P25	154,3500	161,1000	159,5000	
Mediana	158,4500	164,9000	163,9000	
P75	161,1000	168,1000	167,5000	
Máximo	171,4000	177,7000	177,7000	
Ângulo Manero				
Média	-11,4875	-8,1878	-8,7744	<0,001

Dp	3,1445	2,6208	2,9849
Mínimo	-16,8000	-14,6000	-16,8000
P25	-13,9500	-9,7000	-10,4000
Mediana	-12,0500	-8,3000	-8,6000
P75	-9,1000	-6,7000	-7,0000
Máximo	-6,0000	-1,7000	-1,7000

******Teste de Mann Whitney

7 - Discussão

Os Pacientes SPR

Na consulta de Grupo de Fendas Lábio Palatinas (CGFLP) do Centro Hospitalar de São João (CHSJ), estão a ser acompanhados 443 pacientes com fenda (42,2 % do género feminino (F) e 57,48 % do género masculino (M)), dos quais 171 têm fenda do grupo III de Spina - Fenda pós-forâmen incisivo ,fazem parte da classificação de fendas lábio palatinas segundo Spina, modificada por Silva Filho.^[51] Também são denominadas fendas do palato secundário – visto serem posteriores ao forâmen incisivo e podem ser completas - incluindo o palato duro - incompletas - apenas uma porção do palato mole - ou submucosas.^[25]

Dentro deste grupo de 171 pacientes com fenda do grupo III de Spina, foram identificados 57 com diagnóstico de SPR, o que representa uma prevalencia de 33% relativamente às fendas do Grupo III de Spina da CGFLP do CHSJ.

Quando se verifica a frequencia relativamente ao grupo total de pacientes com fendas da CGFLP a SPR tem uma incidência de 12,86%.

No grupo SPR estudado, 57,1% (28 pacientes dos 49) apresentam a SPR isolada; em 42,9% dos casos (21 dos 49 pacientes SPR) verifica-se associação a Síndromes ou estão com estudos em curso por suspeita de Síndrome. Estes números são superiores quando comparados com o estudo de Bütow (2009), em que a prevalência da SPR é de 7,48% em caucasianos, sendo a SPR associada a síndromes em 17,6% dos casos (33 pacientes num universo de 188).^[7] No entanto, outros autores referem valores superiores - 50% dos casos - de associação da SPR a síndromes.^[25]

Considerando os 49 pacientes SPR, 26 do género F (53,1%) e 23 do género M (46,9%); esta preponderância feminina encontrada está de acordo com dados encontrados na literatura^[7, 35] As fendas palatinas são aproximadamente o dobro no género feminino relativamente ao género masculino.^[25] No embrião do género masculino, o posicionamento horizontal e o consequente encerramento do palato secundário ocorre mais cedo do que no embrião do género feminino; o facto de os processos palatinos estarem afastados durante um período de tempo maior no género feminino pode condicionar uma maior suscetibilidade a teratógenos ambientais.^[25]

O diagnóstico de oligoâmnios foi efetuado em 4 % (2 pacientes) dos pacientes SPR. A etiologia desta sequência também pode ser atribuída a fatores ambientais.^[44] Durante o desenvolvimento intrauterino a pressão sobre a face pode resultar em deficiências nas áreas de crescimento.^[39] De forma esporádica, a mandíbula pode ter o seu crescimento impossibilitado na direção anterior, pela pressão da cabeça contra o tórax, devido por exemplo, a uma redução do volume do líquido amniótico.^{[39][44]}

Foi detetada **História Familiar** de ocorrência de fendas faciais em 20% dos pacientes. A existência de casos familiares pode indicar, segundo Frazer (1961), uma agregação familiar com possível base hereditária.^[6] Alguns estudos apontam alguns genes candidatos a nível dos cromossomas 2 e 17 e ao nível do gene SOX9 em casos de SPR.^[52]

Um paciente (2%) tem agenesia de incisivos laterais superiores. Matsuda (2006) apresenta 5 casos de pacientes SPR, em que 2 pacientes têm agenesias - e microdontia; e 1 paciente com fusão de incisivo central e incisivo lateral inferiores^[29]. Rintala (1984) observou uma alta prevalência de hipodontia na SPR.^[50] Suri (2006) efetuou um estudo em que relaciona a hipodontia mandibular, prevalente na SPR, e a deficiência da mandíbula, concluindo que os pacientes SPR com hipodontia mandibular têm mandíbulas mais pequenas relativamente aos pacientes SPR sem hipodontia.^[50]

A Apneia do sono foi diagnosticada em 3 pacientes (6%). A apneia obstrutiva do sono pode-se caracterizar por ocorrência de uma obstrução completa da via aérea superior acompanhada pela redução na saturação da oxihemoglobina, hipercarbia, respiração ofegante.^[43] Estas ocorrências podem ser acompanhadas de ressonar, respiração anormal, cianose e perturbações no sono.^[43] A micrognatia mandibular grave pode estar relacionada com “Distúrbios do Sono”.^[39] A SPR é uma das várias causas de apneia.^[31] A SPR é caracterizada pela micro ou retrognatia mandibular e glossoptose com ou sem fenda palatina, apresenta clinicamente apneia obstrutiva do sono severa e dificuldades na alimentação.^[43] Eventualmente podem existir mais pacientes SPR com Apneia do Sono mas ainda sem o diagnóstico.

Três pacientes têm epilepsia (6%). Na literatura foram encontradas apenas 3 referências que associam a SPR e a epilepsia. Em 1974 – Haberland, *Ata Neuropathologica* - foi publicado um artigo com a descrição de um caso clínico de um paciente *Pierre Robin* em que a epilepsia é definida como uma das características clínicas “proeminentes”.^[20] Mais recentemente, em 2007 – Stevenson, *Am J Med Genet A* – é apresentada uma descrição de uma potencial nova síndrome em que, entre outras características, a par da SPR é descrita a existência de “no eletroencefalograma é visível um abrandamento difuso generalizado com descargas multifocais epileptiformes” como características dessa síndrome.^[48] Contudo um terceiro artigo, em 2002 – Sotero de Menezes, *J Pediatr* – se por um lado apresenta a Tetralogia de Fallot como um possível risco de fenômenos tromboembólicos que podem provocar derrames e focos epiléticos verdadeiros; por outro lado refere a apneia – com múltiplas causas e entre elas a SPR e o refluxo gastroesofágico entre outras “entidades” que podem ser erradamente diagnosticadas como epilepsia sem o serem.^[31]

Pelo exposto parece ser interessante desenvolver uma investigação no sentido de apurar se existe uma maior incidência de Epilepsia ainda não diagnosticada ou se porventura se trata da prevalência normal desta patologia; se existe algum agente etiológico comum à SPR e à epilepsia; ou se a SPR quando acompanhada de problemas cardíacos os mesmos são responsáveis pela epilepsia.

Resultados da investigação

A análise do perfil facial permite obter informações semelhantes - embora com muito menos pormenor, das relações ósseas tal como as obtidas por cefalometria das radiografias laterais.^[39] Segundo alguns autores, a avaliação do perfil cutâneo dos pacientes é uma das mais importantes etapas do Diagnóstico Ortodôntico.^[23]

A avaliação do perfil facial permite estabelecer as relações ântero-posteriores da maxila e da mandíbula bem como classificação em perfil convexo, perfil côncavo ou perfil reto.^[39] Um perfil convexo é indicativo de uma classe II esquelética.^[39]

Para a execução da Análise Facial pode-se utilizar a cefalometria, a antropometria e a análise fotográfica - “**fotogrametria**”.^[41] O estudo do perfil cutâneo pode-se efetuar na cefalometria, e alguns desses dados podem ser estudados na fotografia de perfil.^[8] A cefalometria permite um estudo numa escala 1:1, sendo mais difícil de obter na fotografia o tamanho 1:1 – fator de preferência de estudo do perfil pela cefalometria, no entanto na cefalometria existe o inconveniente da dose de radiação que se vai acumulando, e por tal deve-se evitar.^[8] A análise da face Humana pela análise fotográfica - “**fotogrametria**” utilizando máquinas fotográficas digitais é um método de avaliação.^[41]

Para o estudo das fotografias, definiu-se uma análise personalizada no programa Nemoceph denominada “Tese de Mestrado Ana Manero”.

Foram marcados os pontos para a medição dos 9 Ângulos (Â) adotados:

Gl – Glabella - o ponto mais proeminente da frente do ponto de vista sagital^[3, 19, 23]

N - Nasion Cutâneo - a zona mais profunda da raiz do nariz^[3, 19, 23]

IND - Dorso do Nariz – o ponta do dorso do nariz (onde o dorso começa a mudar de direção).^[19]

NT - Ponta do Nariz^[19] (Prn^[23] / Pn^[3] – o ponto mais proeminente do nariz^[3, 23])

NM – Columela – o ponto mais anterior da columela^[3, 19]

Sn – Subnasal – o ponto de interseção da columela e do lábio superior^[3, 19, 23]

UL –Lábio Superior - o ponto mais anterior do lábio superior^[23]

Pog - Pogonion Cutâneo- o ponto mais anterior / proeminente do mento^[3, 8, 19, 23], utiliza-se para se realizar um diagnóstico de classe facial, I, II ou III em relação a classe óssea.^[8]

Me - Mento Cutâneo – o ponto mais inferior do mento^[19, 23]

C – Cervical – o ponto mais profundo / interseção entre a área submandibular e o pescoço^[19, 23]

A – Ponto A Cutâneo – o ponto mais concavo do perfil do lábio superior / o mais retrusivo da concavidade cutânea do lábio, utiliza-se para se realizar um diagnóstico de classe facial, I, II ou III em relação a classe óssea.^[8]

Como no programa não existia o ponto A Cutâneo, e na impossibilidade de o introduzir, foi utilizado o ponto SLS do programa para a marcação de Ponto A Cutâneo.

SLS – Sulco Labial Superior – “o ponto de maior concavidade na linha média do lábio superior entre subnasal e lábio superior”^[3]

A Análise de Powell estuda a frente, o nariz, os lábios, o mento e o pescoço utilizando o perfil de uma telerradiografia lateral de cabeça ou uma fotografia corretamente orientada.^[19] A técnica de traçado preconiza que os lábios estejam em repouso.^[19]

Dos 9 Â utilizados, 5 são da Análise de Powell^[19]: 1º- Â Nasofrontal, 2º- Â Nasofacial; 3º- Â Nasomentoniano (Â entre Tg ao Dorso do Nariz e Pog – Ponta do Nariz); 4º- Â Mentocervical (Â entre Glabela-Pog e Me-C); e 5º- Â Nasolabial.^[19]

Â.Nasofrontal (Â entre nasion – tangente a glabela e nasion – tangente ao dorso do nariz;)^[19]

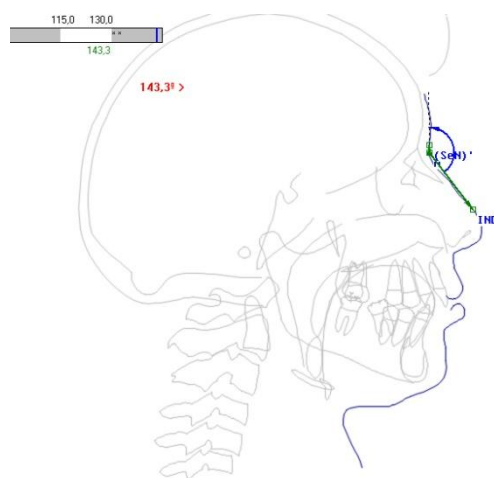


Fig.8 - Ângulo Nasofrontal

Â.Nasofacial (Â entre glabella – pogonion e nasion – tangente ao dorso do nariz)^[19]

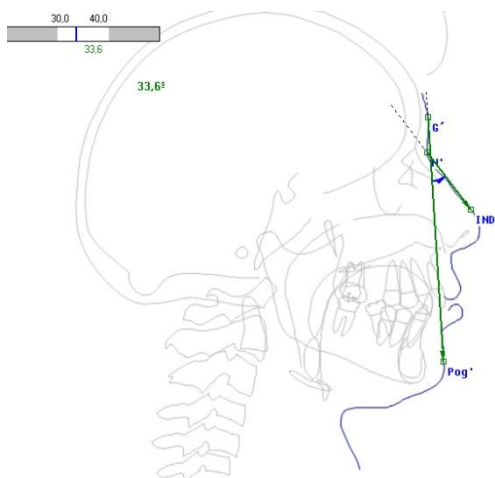


Fig.9 - Ângulo Nasofacial

Nasomentoniano (Â entre nasion – tangente ao dorso do nariz e ponta do nariz - pogonion)^[19]

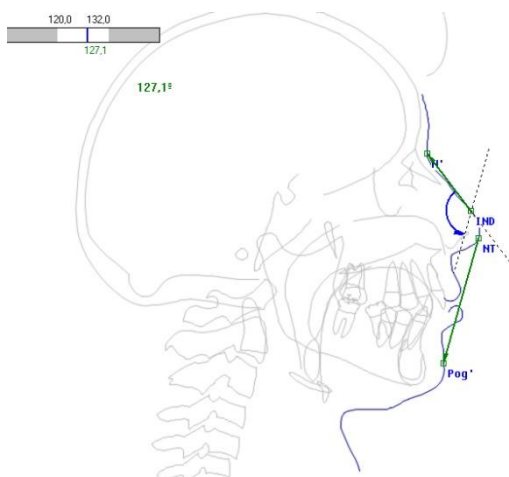


Fig.10 - Ângulo Nasomentoniano

Â Nasolabial (Â entre subnasal - ponto mais anterior da columela e subnasal - bordo do lábio superior)^[19]

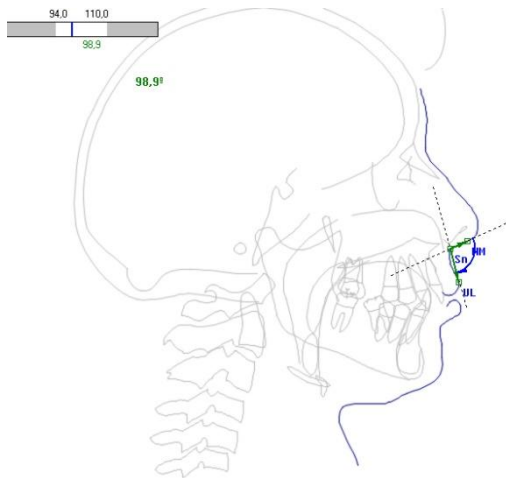


Fig.11 – Ângulo Nasolabial

Â Mentocervical (Â entre glabella – pogonion e mentoniano – Ponto C)^[19]

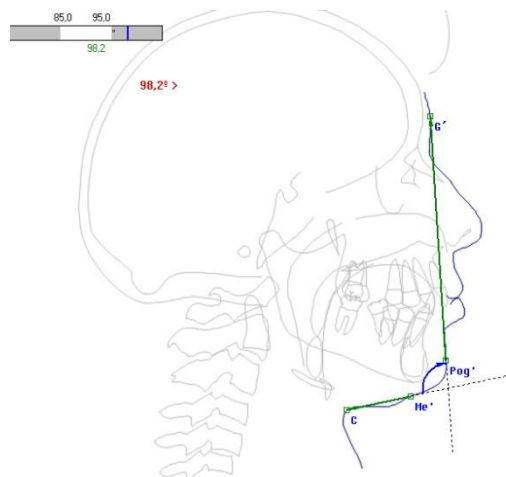


Fig.12– Ângulo Mentocervical

Ângulo Inferior da Face de Legan “Modificado” ($\hat{A}$ entre subnasal – pogonion e Mento – Ponto C). Ângulo Inferior da Face de Legan ($\hat{A}$ entre subnasal – gnation e gnation – Ponto C)^[19]

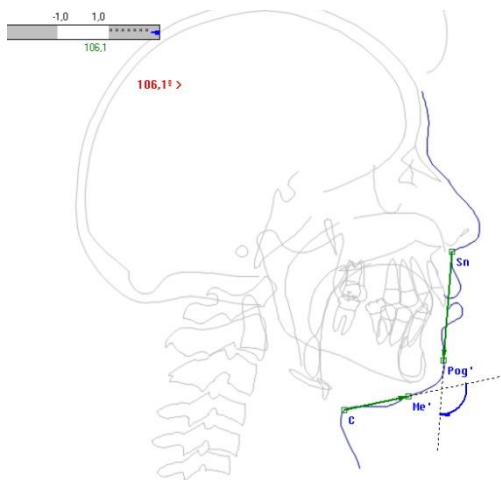


Fig.13 – Ângulo Inferior da Face de Legan

Â Arnett Bergman ($\hat{A}$ entre glabella cutânea– subnasal e subnasal – pogonion cutâneo)^[2]. As discrepâncias ântero-posteriores são visualizadas a classe I tem um ângulo facial de 165- 175°, as classes II tem valores inferiores a 165° e as classes III tem valores superiores a 175°.^[2] As discrepâncias esqueléticas que provocam a angulação de classe II incluem o excesso vertical maxilar e a retrusão mandibular - ambos são comuns, mas também a protrusão maxilar – rara.^[2] Â Convexidade Facial ($\hat{A}$ entre glabella – subnasal e subnasal – pogonion)^[19]

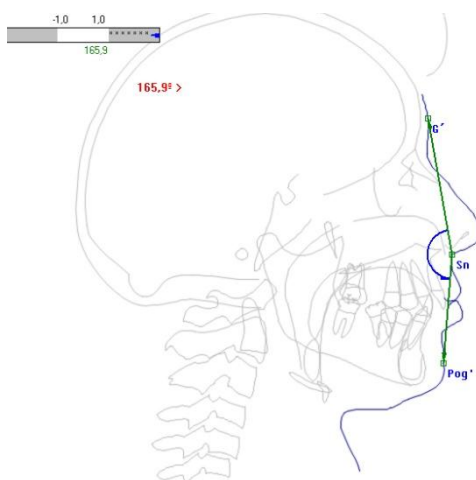


Fig.14 – Ângulo Arnett-Bergman

Â de Holdaway (Â entre nasion cutâneo – pogonion cutâneo e pogonion - lábio superior).^[27] À medida que a convexidade aumenta o ângulo H também deve aumentar.^[27] O ângulo mede a projeção do lábio superior relativamente aos restantes tecidos cutâneos do perfil, e a posição do mento pode alterar significativamente este ângulo.^[27]

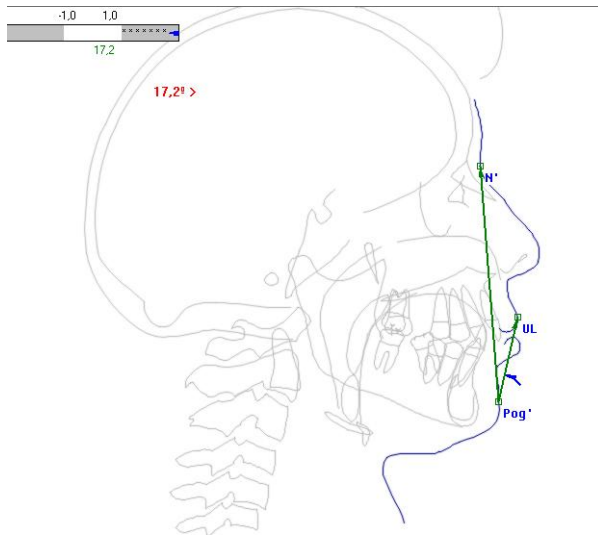


Fig.15– Ângulo de Holdaway

A classe facial é o equivalente à classe óssea, medida no perfil cutâneo, pode-se estudar na fotografia facial, mas mede-se mais facilmente na cefalometria porque temos já estão estabelecidos os standards e o cefalograma tem escala 1:1 (na fotografia pode-se efetuar uma ampliação para um tamanho 1:1, mas exige uma técnica que quase nunca está disponível).^[8]

A classificação facial do perfil é a distância do ponto A Cutâneo ao ponto Pog Cutâneo, A:Pog, numa telerradiografia ou fotografia á escala 1:1.^[8] Após determinar os pontos A e Pog cutâneos, traçam-se duas linhas verticais através destes pontos e mede-se a distância horizontal entre essas linhas (as distâncias estão padronizadas no género feminino para os 8, 10, 12 e 18 anos, no género masculino para os 9,11,14 e 20 anos e o desvio clínico é +/- 3mm).^[8]

Na cefalometria o ponto N localiza-se na união dos ossos nasal e frontal, o ponto A ou subespinal localiza-se na zona mais profunda da concavidade alveolar da

maxila no sentido ântero-posterior e o ponto B ou supramentoniano localiza-se na zona mais profunda da concavidade alveolar inferior no sentido ântero-posterior.^[3, 16] SN é a linha entre Sela -ponto S localiza-se no centro da sela Turca, e o ponto N.^[16] As relações da maxila e da mandíbula com a base do crânio do ponto de vista ântero-posterior, são definidas na análise cefalométrica de Steiner, pelos ângulos SNA e SNB; ANB relaciona a maxila e a mandíbula do ponto de vista ântero-posterior ou sagital.^[16] O ângulo ANB indica a relação da mandíbula com a maxila.^[16]

Conjugando a classificação facial do perfil de Cervera a relação de A-Pog cutâneos e a análise de Steiner - o ângulo ANB, criou-se um ângulo que não foi encontrado na literatura, pelo que foi denominado Ângulo Manero (Â entre nasion cutâneo – ponto A cutâneo e nasion cutâneo– pogonion cutâneo).

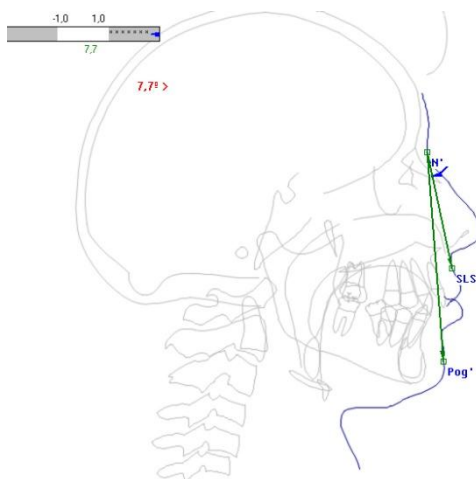


Fig.16– Ângulo Manero

Os ângulos escolhidos para comparar os pacientes relativamente aos voluntários foram - Nasolabial; Nasofacial; Nasomentoniano; Arnett Bergman e Ângulo Manero. A utilização de medidas angulares e de medidas proporcionais não são tão influenciadas pelo aumento fotográfico, segundo Farkas (1980, 1994) e Hautvast (1971).^[41] As fotografias foram efetuadas sem aumento.

Sendo a SPR caracterizada pela retrognatía mandibular, seria expetável observar uma diferença estatisticamente significativa na relação sagital da mandíbula entre este

grupo e o grupo controlo, mas essa diferença seria menor à medida que os pacientes fossem mais velhos; de acordo com os autores que defendem o “catch-up growth”.

Nos pacientes SPR haverá um aumento do Â Nasofacial e do Â Manero e uma diminuição do Â Nasomentoniano e do Â Arnett-Bergman. Caso se verifique o “catch up Growth” será expectável que esse aumento e essa diminuição sejam maiores nos pacientes mais novos; analisando em sentido contrário essa diferença se vá diluindo á medida que se analisam faixas etárias com idades superiores.

Outra corrente aponta a retrusão maxilar, como a verdadeira responsável pela diminuição da discrepância sagital entre a maxila e a mandíbula, e não o “Catch-up growth”; a retrusão maxilar - como consequência da Palatoplastia, e para isso é importante analisar o Â Nasolabial.

Após a Palatoplastia é expectável que os valores do Â Nasolabial sejam superiores nos pacientes *Pierre Robin* relativamente aos voluntários e que essa diferença se acentue com a idade.

A análise das fotografias foi efetuada em 43 dos 49 pacientes SPR, dos quais 22 do género F (51%) e 21 do género M (49%); manteve-se a preponderância feminina do grupo SPR encontrada igualmente na literatura^[7, 35] e foram analisadas as fotografias de 259 dos 269 voluntários do grupo controlo criado, dos quais 128 do género F (49%) e 131 do género M (51%). Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas (Teste qui quadrado de Pearson) entre os grupos no que concerne à idade ($p=0,832$).

Os grupos foram constituídos por pacientes SPR / controlos nascidos entre 1992 e 2012; a idade mínima foi de 2 meses para SPR e de 27 dias (arredondado para 1 mês) para controlos, a idade máxima foi de 222 meses para SPR e de 234 meses para controlos, e a média da idade foi de 64,56 meses para SPR e de 72,70 meses para controlos, não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas (Teste de Mann whitney) entre os grupos no que concerne à idade ($p=0,131$).

Na comparação dos grupos por ângulos o ângulo Nasomentoniano e o Â Bergman foram inferiores nos pacientes SPR como esperado , mas só no Â de Arnett-Bergman foi estatisticamente significativa essa diferença. O Â Manero foi superior nos SPR, como se esperava, e essa diferença foi estatisticamente significativa. Mas em relação aos ângulos Nasolabial e Nasofacial os resultados foram opostos ao expectável; sendo o Nasofacial inferior nos pacientes SPR e o Nasolabial superior nos pacientes SPR.

O Â Nasolabial teve valores mínimos de 83,9° para SPR e de 83,2° para controlos, os valores máximos foram de 127° para SPR e de 133,5° para controlos, e a média do angulo foi de 104,78° para SPR e de 108,99° para controlos, e a diferença foi estatisticamente significativa (Teste T para amostras independentes) entre os grupos no que concerne a este ângulo ($p=0,012$). Contrariamente ao expectável.

Comparações cefalométricas entre 34 pacientes SPR e controlos saudáveis, foi observado que os pacientes SPR apresentam: comprimentos maxilares e mandibulares menores; a maxila e a mandíbula permanecem retrusivas durante o crescimento adolescente e a maxila torna-se mais retrognática; devido à retrognatia bimaxilar a displasia mandibular não foi significativa.^[49] É apontada a retrusão maxilar, como a verdadeira responsável pela diminuição da discrepância sagital entre a maxila e a mandíbula, a retrusão maxilar - como consequência da Palatoplastia^[49] e para isso é importante analisar o Â Nasolabial. Como contrariamente ao esperado o ângulo Nasolabial foi menor nos pacientes SPR e essa diferença estatisticamente significativa, podemos depreender que poderão existir alterações a nível nasal que condicionem este resultado.

O Â Nasofacial teve valores mínimos de 21,8° para SPR e de 18,4° para controlos, os valores máximos foram de 44,3° para SPR e de 50° para controlos, e a média do angulo foi de 33,10° para SPR e de 33,92° para controlos, mas a diferença não foi estatisticamente significativa (Teste T para amostras independentes) entre os grupos no que concerne a este ângulo ($p=0,306$). Contrariamente ao expectável.

Esperávamos que a retrusão mandibular se expressa-se no aumento deste ângulo; até porque se verificou uma maior convexidade facial – O Â Arnett-Bergman

diminuído nos pacientes SPR – demonstra a convexidade facial aumentada nestes pacientes; e o Â Manero aumentado nos pacientes SPR - demonstra uma “*classe II facial*” nestes pacientes. Uma vez que contrariamente ao esperado o ângulo Nasofacial foi menor nos pacientes SPR, podemos depreender que poderão existir alterações a nível nasal que condicionem este resultado.

O Â Nasomentoniano teve valores mínimos de 114,8° para SPR e de 114,5° para controlos, os valores máximos foram de 145,2° para SPR e de 149,2° para controlos, e a média do ângulo foi de 128,66° para SPR e de 129,62° para controlos, mas a diferença não foi estatisticamente significativa (Teste T para amostras independentes) entre os grupos no que concerne a este ângulo ($p=0,313$).

Esperávamos que a retrusão mandibular se expressa-se no aumento deste ângulo; até porque se verificou uma maior convexidade facial – O Â Arnett-Bergman diminuído nos pacientes SPR – demonstra a convexidade facial aumentada nestes pacientes; e o Â Manero aumentado nos pacientes SPR - demonstra uma “*classe II facial*” nestes pacientes. Uma vez que contrariamente ao esperado o ângulo Nasofacial foi menor nos pacientes SPR, podemos depreender que poderão existir alterações a nível nasal que condicionem este resultado.

O Â Arnett-Bergman teve valores mínimos de 148,3° para SPR e de 149,7° para controlos, os valores máximos foram de 179,2° para SPR e de 179,2° para controlos, e a média do ângulo foi de 159,97° para SPR e de 164,61° para controlos, e a diferença foi estatisticamente significativa (Teste T para amostras independentes) entre os grupos no que concerne a este ângulo ($p<0,001$).

O Â Arnett-Bergman diminuído nos pacientes SPR – e com diferença estatisticamente significativa - demonstra a convexidade facial aumentada nestes pacientes.

O Â Manero teve valores mínimos de -19,9° para SPR e de -20,4° para controlos, os valores máximos foram de -3° para SPR e de -1,7° para controlos, e a média do ângulo foi de -13,47° para SPR e de -10,94 para controlos, e a diferença foi

estatisticamente significativa (Teste T para amostras independentes) entre os grupos no que concerne a este ângulo ($p < 0,001$).

O Â Manero aumentado nos pacientes SPR – e com diferença estatisticamente significativa - demonstra uma “*classe II facial*” nestes pacientes.

Foram então encontradas diferenças estatisticamente significativas na comparação dos grupos Pacientes *Pierre Robin* e Grupo Controlo em 3 ângulos. nos ângulos Nasolabial e Bergman os valores encontrados nos *Pierre Robin* foram inferiores aos dos grupo controlo e no ângulo Manero os *Pierre Robin* apresentaram valores superiores que o grupo controlo

Quando se divide os grupos e se comparam os grupos por géneros, no género masculino mantêm-se as relações de diferenças entre os ângulos de SPR e do grupo controlo bem como a sua significância estatística, mas no género feminino apesar de se manterem as tendências dos ângulos só é estatisticamente significativa a diferença do ângulo Manero.

Na comparação de angulos entre os géneros mas só nos pacientes SPR o género masculino tem os Â Nasolabial, Nasomentoniano e Arnett-Bergman com valores inferiores ao género feminino; enquanto que os ângulos Nasofacial e Manero têm valores superiores, mas sem serem essas diferenças estatisticamente significativas.

Quando a comparação de angulos entre os géneros se efetua nos controlos o género masculino tem os Â Nasomentoniano e Arnett-Bergman com valores inferiores ao género feminino; enquanto que os ângulos Nasolabial, Nasofacial e Manero têm valores superiores, mas sem serem essas diferenças estatisticamente significativas.

Serão necessários estudos futuros de forma a analisar o sucedido, determinando se existe uma explicação para esta diferença entre os géneros.

Nas análises dos angulos quando foi efetuado o estudo estratificado por idade não foram encontradas diferenças provavelmente devido ao tamanho mais pequeno dos grupos das idades é a medida mais significativa para o grupo é a mediana porque a

amostra é pequena e a variável enviesada. Apesar de do ponto de vista estatístico ser mais expressivo o valor total dos grupos, não nos podemos esquecer que se trata de várias faixas etárias em diferentes fases de crescimento e que o objetivo do trabalho incide principalmente na evolução dos angulos entre as idades. Não sendo possível prolongar o estudo no tempo, dado o caráter do mestrado, e da colaboração possível obtida neste estudo, a amostra quando estratificada em 15 grupos perde o poder do ponto de vista estatístico, pelo que apesar de apresentado não será discutida.

É importante interpretar os resultados obtidos à luz do desenvolvimento craniofacial:

O crescimento da maxila após o nascimento ocorre por aposição óssea nas suturas entre a maxila e o crânio e a base do crânio, e por remodelação á sua superfície.^[39] A direção de crescimento da maxila é para baixo e para a frente – este crescimento anterior condicionado pelo crescimento da base do crânio; por volta dos 7 anos termina o crescimento da base do crânio e a partir desse momento o crescimento para a frente e para baixo da maxila é localizado nas suturas superiores e posteriores e com remodelação á sua superfície.^[39]

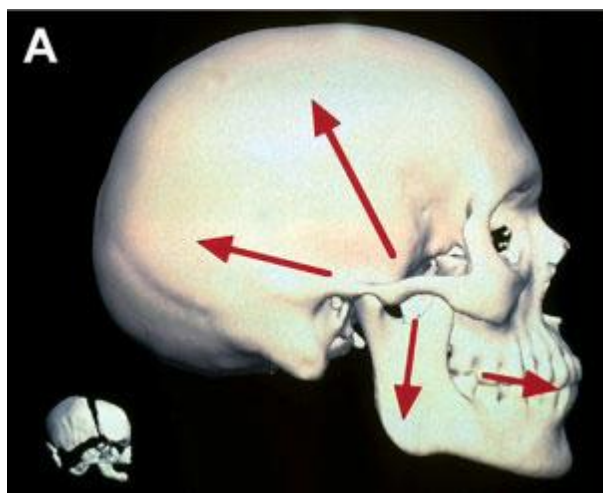


Fig.17- Vetores de crescimento do complexo craniofacial.^[40] Reproduzido com permissão Wiley InterScience UK.

A mandíbula é no seu crescimento (pelas atividade endocondral e do periósseo) direcionada para baixo e para a frente por esse mesmo crescimento que ocorre a nível

superior e posterior mantendo o seu “contacto” com o crânio (o corpo mandibular cresce a nível posterior e o ramo mandibular cresce a nível do côndilo e vai existindo reabsorção óssea ao nível anterior do ramo).^[39]

Na fase de dentição mista o potencial de desenvolvimento dos ossos craniofaciais já se expressou completamente ou em grande parte.^[26]

Na puberdade existe um pico de crescimento mais discreto na maxila e na mandíbula mais acentuado, **e este crescimento diferencial é** o que vai condicionar uma diminuição da convexidade facial.^[39]

O osso nasal termina o seu crescimento por volta dos 10 anos, e posteriormente só se verifica crescimento da cartilagem nasal e dos tecidos moles.^[39]

Durante a infância os lábios em repouso apresentam a maior separação – na maioria das vezes incompetência labial, e vão tendo um movimento para baixo relativamente aos dentes; a espessura dos lábios é máxima na adolescência e posteriormente vão perdendo a sua espessura.^[39]

Quando se apresenta a estratificação em 4 grupos, o que explica o facto de ser estatisticamente significativo no todo mas nos grupos etários não ser, prende-se com o nº reduzido da amostra perde poder e dilui-se em grupos específicos

O facto de os ângulos Manero e Bergman ainda serem estatisticamente significativos numa amostra tão pequena com n=8 (tabela 24) quando agrupadas as idades de 1-9 meses e nos grupos etários subsequentes (tabela 25-n= e tabela 26) já não ser estatisticamente significativa permite-nos elaborar a hipótese de que ao nascimento a mandíbula dos pacientes SPR é marcadamente mais retroposicionada comparativamente ao grupo controlo de forma que mesmo com uma amostra teoricamente sem “poder” tem uma diferença estatisticamente significativa até aos 9 meses. Nos dois grupos etários seguintes, essa diferença já não é estatisticamente significativa, apesar de o n ser superior; permite-nos elaborar a hipótese de que ao nascimento a mandíbula dos pacientes SPR é marcadamente mais retroposicionada comparativamente ao grupo controlo até ao 9 Mês mas depois existiria um crescimento de recuperação o “Catch-up growth” parcial, que atenuaria essa grande diferença entre os dois grupos.

Mas no último grupo – tabela 27 é novamente estatisticamente significativa - neste grupo estão englobados os pacientes dos 85 aos 240 meses, o que permite supor que seria no pico de crescimento pubertário que novamente é expressa a diferença de retrognatia mandibular.

Na literatura dividem-se opiniões quanto á existência ou não do “Catch-up growth”.

Markovic (1972), num estudo com 15 pacientes, refere a “normalização” da relação entre a mandíbula e a maxila num dos pacientes^[12], uma relação próxima da normalidade em dois pacientes, enquanto que nos restantes casos ocorreu um ligeiro crescimento mandibular, especialmente nos primeiros 2 anos de vida apesar de permanecerem micrógnatas.^[12, 37]

Figuerola et al (1991) pela comparação de radiografias dos primeiros 2 anos de vida de pacientes SPR **17**, de pacientes com fenda palatina isolada **26** e de crianças sem patologia **26**, encontrou diferenças maiores entre os pacientes SPR e as crianças normais e essa diferença entre os grupos foi diminuindo com a idade resultante de uma maior taxa de crescimento mandibular nas crianças SPR - validando a teoria de um catch-up growth parcial no grupo de SPR, no entanto esse crescimento não foi suficiente para atingir valores perto da normalidade.^[12, 37]

Quando a micrognatia mandibular na SPR é resultante de compressão intrauterina, após o nascimento, a mandíbula apresentaria um crescimento de recuperação ou compensatório.^[39] Alguns pacientes têm, após o nascimento um crescimento da mandíbula que permite a correção da hipoplasia mandibular mas esta evolução não acontece com a maior parte dos pacientes com SPR^[39]; nestes a mandíbula é pequena ao nascimento e permanece reduzida, comparativamente com a maxila ao longo do crescimento.^[12, 49]

Daskalogiannakis (2001), efetuou um estudo para investigar as diferenças morfológicas craniofaciais, comparando 96 pacientes SPR e 50 pacientes com fenda isolada concluiu que nos pacientes SPR: a profundidade do andar médio da face (Ba-ANS) é menor, a mandíbula é mais retrognática e o seu comprimento menor (SNB, Ba-N-Pg, ANB, ANS-N-Pg, Wits), têm maior convexidade, comparativamente a pacientes

com fenda palatina isolada.^[12] Concluiu ainda que não existe crescimento aumentado da mandíbula depois dos 5 anos (idade inicial de comparação) - o comprimento mandibular é 4 a 5 % menor nos pacientes SPR nas 3 idades comparadas (5.7 anos, 10.6 anos e 17.0 anos) – considerando que se existir o crescimento de recuperação este será antes dos 5 anos, mas não o suficiente para “mascarar” a classe II esquelética(nenhum dos pacientes melhorou o seu padrão esquelético da relação de classe II) e harmonizar o perfil.^[12]

Suri (2010) efetuou comparações cefalométricas entre 34 pacientes SPR e indivíduos saudáveis e os resultados obtidos revelaram que os pacientes SPR apresentam: comprimento da base do crânio menor, comprimentos maxilares e mandibulares menores; a maxila e a mandíbula permanecem retrusivas durante o crescimento adolescente e a maxila torna-se mais retrognática; não existiu nenhuma evidência de “Catch-up growth” mandibular na adolescência.^[49]

Em conclusão no nosso estudo, a mandíbula dos pacientes SPR tem uma posição mais retruída relativamente ao grupo controlo e essa diferença é estatisticamente significativa no total do grupo. As maiores diferenças são observadas ao nascimento e até aos 9 meses, e mais tarde dos 85 aos 240 meses; o que nos permite supor que existirá “Catch-up growth” parcial da mandíbula depois dos 9 meses mas deverão ser efetuados estudos longitudinais para corroborar esta interpretação.

No grupo controlo excluíram-se 10 voluntários pelo facto de terem efetuado ou estarem a efetuar tratamento ortodôntico com as consequentes alterações no perfil.

O resultado da investigação não foi o expectável relativamente aos ângulos nasofacial, nasolabial bem como o facto de o ângulo nasomentoniano não ser estatisticamente significativo. Estes resultados sugerem uma rotação horária de N-IND; parecem evidenciar ou alterações a nível dos ossos próprios do Nariz – com posição do ponto N superior ou com uma limitação sagital do osso nasal; ou ser reflexo de uma hipoplasia do andar médio da face, no entanto esta ultima hipótese não explica a redução observada no ângulo nasolabial.

Relativamente a estas hipóteses, num estudo cefalométrico com 15 pacientes SPR – num total de 107 pacientes todos eles com fenda, em fase de dentição mista **mas sem outra cirurgia excetuo a queiloplastia**, as conclusões obtidas foram: nos pacientes SPR só foi encontrada uma hipoplasia mandibular (do ponto de vista horizontal)(**Diferenças significativas em SNA e SNB e em Go-Me indicando a hipoplasia mandibular do ponto de vista horizontal**); nos pacientes com fenda lábiopalatina unilateral completa foi encontrada retrusão do andar médio da face e uma altura facial inferior excessiva bem como um angulo goníaco mais obtuso; nos pacientes com Síndrome Treacher Collins foi observada retrusão maxilar, hipoplasia mandibular do ponto de vista horizontal e do ponto de vista vertical.^[26] Por outro lado, um outro estudo para investigar as diferenças morfológicas craniofaciais, comparando 96 pacientes SPR e 50 pacientes com fenda isolada concluiu que a profundidade do andar médio da face (Ba-ANS) é menor nos SPR.^[12]

Ora se, os pacientes SPR têm a morfologia e o desenvolvimento da base craniana similares às pessoas normais e só se observa a hipoplasia mandibular (do ponto de vista horizontal) (**ântero-posterior**), segundo Lu (2007)^[26] **poderia ser mais provável**, e face às evidências clínicas obtidas no nosso estudo que os pacientes SPR apresentassem alterações nos ossos próprios do nariz – uma limitação sagital – **mas no estudo de Lu (2007) os pacientes não foram submetidos à Palatoplastia**.

No entanto , outros autores apresentam outros resultados, Suri (2010) efetuou comparações cefalométricas entre 34 pacientes SPR e indivíduos saudáveis e os resultados obtidos revelaram que os pacientes SPR apresentam: comprimento da base do crânio menor, e comprimentos maxilares e mandibulares menores.^[49]

Por outro lado se os pacientes SPR têm uma menor profundidade do andar médio da face, segundo Daskalogiannakis (2001)^[12] **poderia ser mais provável**, e face às evidências clínicas obtidas no nosso estudo que essa fosse a causa das alterações nos ângulos nasofacial e falta de significância no nasomentoniano, **mas não explica a diminuição do ângulo nasolabial**. Existe ainda um pormenor importante é que **no estudo de Daskalogiannakis (2001) “muitos pacientes de ambos os grupos efetuaram tratamento ortodôntico fixo”, que pode introduzir uma fonte adicional de**

variabilidade reconhecida pelo autor logo são necessários mais estudos para confirmar estas hipóteses.

Foi encontrado um estudo de avaliação do perfil facial 60 pacientes SPR com a utilização de fotografias, comparando com um grupo controlo de 28 pacientes sem patologia e com um crescimento facial balanceado- sem alterações esqueléticas, e as idades entre os 5- 10 anos.^[37]

Em comum temos a utilização de fotografias para avaliação do perfil facial, mas apresentamos várias faixas etárias , um maior número de indivíduos controlo e o facto de neste grupo controlo não ter havido qualquer seleção relativamente a alterações esqueléticas permite-nos supor que nessa amostragem estarão indivíduos de todas as classes esqueléticas, supondo-se que se podem efetuar extrapolações para a população geral.

Foi efetuada a avaliação a 4 Ângulos – Â da Convexidade facial; Â Nasolabial; Â Mentolabial; Â do um terço inferior da face - e uma proporção- entre altura facial anterior média e altura facial anterior inferior.^[37]

Para a análise estatística, também relacionamos 5 variáveis – apesar de termos efetuado medições a mais – ficarão para trabalhos futuros. No entanto só relacionamos medidas angulares, em comum temos o estudo dos **Â da Convexidade facial; Â Nasolabial**, e no nosso estudo relacionamos para além desses 2, os Â Nasofacial, Â Nasomentoniano e o Ângulo Manero.

As conclusões de Ozawa (2010) foram que os pacientes SPR apresentam um perfil facial mais convexo, sendo a mandíbula o principal agente desta convexidade – pela sua menor projeção anterior.^[37]

Essas conclusões são sobreponíveis as obtidas no nosso estudo.

Ainda nas conclusões de Ozawa (2010) não encontraram relação entre a extensão da fenda palatina e as alterações no perfil facial na SPR, e se existiu crescimento de recuperação nos pacientes SPR este não foi suficiente para melhorar a média dos perfis **apesar de alguns pacientes terem um bom perfil.**^[37]

Relativamente ao nosso estudo, a extensão da fenda palatina não foi objeto de estudo, e consideramos que **sim existiu crescimento de recuperação parcial depois**

dos 9 meses, mas verificamos que **este não foi suficiente para melhorar a média dos perfis**.

No nosso trabalho a inovação passa por: a introdução de várias faixas etárias, o grande número de indivíduos controlo – não encontrado noutros trabalhos, a introdução de um angulo novo e a criação de um protocolo de tratamento ortodôntico – cujo objetivo foi a base desta investigação.

Em relação a Palatoplastia existe alguma controvérsia na literatura.

Aparentemente é consensual a aceitação que o desenvolvimento da maxila pode ser significativamente alterado pela palatoplastia.^[14, 26], que a Palatoplastia tem como consequência o inevitável desenvolvimento da hipoplasia máxilar, e que esta hipoplasia não estará associada ao tipo de técnica cirúrgica (a técnica de “Pushback” de 2 retalhos).^[14]

Segundo David, de acordo com os resultados do seu estudo retrospectivo aparentemente não é previsível a quantificação de crescimento facial; e este crescimento não está correlacionado com a severidade da fenda.^[14]

Num estudo efetuado, as análises cefalométricas efetuadas na maturidade esquelética nos pacientes Pierre Robin não apresentaram mandíbulas significativamente menores do que outros casos de pacientes com fenda palatina não síndrômicos; mas de uma forma geral nos estudos cefalométricos existe uma tendência para hipoplasia mandibular e maxilar quando comparados com os valores da população normal.^[14]

Suri (2010) efetuou comparações cefalométricas entre 34 pacientes SPR e indivíduos saudáveis e os resultados obtidos revelaram que os pacientes SPR apresentam: comprimentos maxilares e mandibulares menores.^[49] Matsuda (2006) num estudo das características esqueléticas de 5 pacientes SPR comparando com as normas Japonesas, observou uma “aparência retrognática” com ângulos SNA e SNB diminuídos^[29] significando a existência de uma retrusão maxilar e mandibular relativamente à base anterior do crânio.

SN é a linha entre Sela -ponto S localiza-se no centro da sela Turca; e Nasion-ponto N está localizado na união do osso frontal com o osso nasal; já o ponto A está localizado na zona mais profunda da concavidade alveolar da maxila no sentido sagital;

enquanto que o ponto B se localiza na zona mais profunda da concavidade alveolar da mandíbula no sentido sagital.^[16] As relações da maxila e da mandíbula com a base do crânio do ponto de vista ântero-posterior, são definidas na análise cefalométrica de Steiner, pelos ângulos SNA e SNB; ANB relaciona a maxila e a mandíbula do ponto de vista ântero-posterior ou sagital.^[16] Os valores normais destes ângulos são: SNA- 82°, SNB- 80° e ANB- 2°; quando SNA está diminuído significa que existe uma retrusão maxilar e quando está aumentado significa que existe uma protrusão.^[16]

No estudo efetuado por David, os valores das análises cefalométricas de pacientes SPR na maturidade esquelética, dos 9 pacientes 7 têm valores de SNA diminuídos e 2 têm valores de SNA aumentados; 8 têm valores de SNB diminuídos e 1 tem valor normal de SNB; quanto ao ANB os valores vão desde 7° a -1°.^[14] Encontramos então pacientes SPR com retrusão quer mandibular quer maxilar; bem como valores de ANB de -1° pouco expectáveis numa classe II óssea.

O ângulo SNB e a distância de Pogonion a perpendicular a Nasion podem ser utilizadas de forma a avaliar a posição sagital da mandíbula relativamente a base do crânio, e normalmente nas classes II estes valores indicam uma “deficiência na posição ântero-posterior da mandíbula”; uma retrusão esquelética mandibular.^[30]

A avaliação do ângulo Nasolabial bem como da inclinação do lábio superior – no exame clínico - consiste na melhor avaliação da posição maxilar esquelética e dentária.^[30]

O tratamento da classe II inclui uma variedade de tratamentos, desde aparelhos para tração extraoral, aparelhos para expansão da arcada, aparelhos funcionais ortopédicos e extrações.^[30]

A retrusão esquelética maxilar presente em alguns casos de classe II é extremamente difícil de tratar exceto através da cirurgia ortognática.^[30]

Em determinados casos pode ser tratada a retrusão maxilar das classes II, com um “bite-block”- bloco de mordida posterior que produza um movimento da maxila ligeiramente para cima e para a frente e uma rotação anti-horária da mandíbula.^[30] No caso de incisivos superiores retruídos pode ser utilizado um arco utility de protrusão.^[30]

Pierre Robin (1902) preconizou o seu “Monobloco” como um aparelho que efetua a **expansão máxilar** e o **avanço mandibular**, para **resolver a glossoptose** no tratamento da patologia que definiu.^[51] O Aparelho de Herbst – Emil Herbst (1900) tem a possibilidade ortopédica de uma biela de **protrusão**, a sua função principal é a **reposição mandibular**.^[51]

Matsuda (2006) no tratamento de 5 pacientes SPR com aparência retrognática e diminuição dos ângulos SNB e SNA, definiu os objetivos de tratamento: expansão transversal da arcada maxilar; promover o crescimento mandibular; eliminação do apinhamento de ambas as arcadas com extrações (desarmonias dentomaxilares); correção da mordida profunda; correção da sobremordida horizontal aumentada; alinhamento das arcadas.^[29] Para alcançar estes objetivos os tratamentos ortodônticos foram: aparelho de expansão rápida máxilar, utilização de aparelho para promover ao desenvolvimento mandibular; extrações, colocação de arco lingual para correção de inclinações; Ap. Ortodontia Fixo; substituição protética dos dentes ausentes por agenesia.^[29] Dos 5 pacientes nem todos tiveram os mesmos objetivos e tratamentos, mas todos apresentaram apinhamento e efetuaram extrações e utilizaram Ap. de Ortodontia Fixo.

Os pacientes SPR podem ter indicação para avanço mandibular e uma genioplastia.^[49]

A compressão maxilar pode ser tratada por um expansor fixo ou em bandas ou em acrílico pela execução de uma expansão rápida palatina (0,25mm por volta/ 2 voltas por dia) até as cúspides linguais dos dentes superiores ocluam nas vertentes linguais das cúspides vestibulares dos dentes inferiores (se for necessário efetuar em simultâneo a protrusão da maxila, então serão colocados ganchos na zona dos caninos).^[39] A retrusão maxilar pode ser intervencionada ortopedicamente pela utilização de uma máscara facial para protruir a maxila (350-450 gr de força por lado durante 12-14-horas por dia); apesar de a tração ser para a frente – colocação dos ganchos num plano elevado é sempre expectável encontrar alguma rotação para baixo da maxila, pelo que é desaconselhada nos casos com altura facial inferior aumentada.^[39]

Ao corrigir a classe II melhora-se a fala, pois existem dificuldades da fala relacionadas com a máoclusão – Classe II esquelética; a distorção das fricativas linguodentais – F e V.^[39]

A traqueostomia provoca problemas da fala nestes pacientes, para além dos problemas na fala devidos à fenda palatina.^[25]

O refluxo gastroesofágico e espasmo esofágico podem também provocar bradicardia e apneia e esta situação é denominada “Síndrome da apneia acordada”.^[31]

8- Protocolo de Tratamento Ortodôntico do Paciente *Pierre Robin*

O papel do Ortodontista:

A- Após o nascimento, nos primeiros dias efetuar:

1- Registo fotográfico, da face frontal e de perfil, fotografias intraorais e caso seja detetada outra(s) anomalia(s) associada(s) registar a(s) anomalia(s) fotograficamente.

2- Efetuar um molde da arcada superior, com silicone Putty de presa rápida - o silicone Putty não vai escorrer e portanto será menos desconfortável para o recém-nascido, e a presa rápida vai garantir um menor tempo para a obtenção do molde e portanto diminuir esse mesmo desconforto. Esse molde deve ser fotografado e duplicado, por motivos de segurança - extravio / fratura- ficando o duplicado em arquivo.

3- Execução de Placa Palatina com Extensão Faríngea - A placa deverá ser formada por uma base em acrílico revestida por um condicionador de tecidos, recobrendo desde o rebordo alveolar - incluindo o sulcos, todo o palato duro e estendendo-se para o palato mole cerca de 5-10 mm.

O objetivo da placa é promover uma nova postura lingual, impedindo a glossoptose, e promover uma sucção e deglutição mais eficientes - promovendo uma alimentação mais adequada - pela criação de um palato artificial, até a palatoplastia ser efetuada.

A cada 3 meses serão efetuados quer novos registos fotográficos, quer a substituição do condicionador de tecidos, e quer o controlo da erupção dentária – de forma a impedir que a placa não obstrua a erupção dos dentes. O molde inicial a cada 3 meses será impregnado com uma nova camada de isolante de forma a que a placa seja menos limitante em termos de desenvolvimento.

4- Os pais serem instruídos e motivados para a Higiene Oral (HO) do Recém-Nascido - higienização dos rebordos alveolares bem como da Placa Palatina com extensão faríngea.

B- Tração mandibular

Efectuada durante 2 a 5 semanas.

C- Quando erupcionam os primeiros dentes - 6 meses / + 3 meses:

1- Motivação e instrução para a HO dos pais.

2- Registo fotográfico, da face frontal e de perfil, fotografias intraorais e caso seja detetada outra(s) anomalia(s) associada(s) registar a(s) anomalia(s) fotograficamente.

Aquando da erupção dentária a utilização de verniz de fluor – Durafat® -deve ser implementada - para a colocação de Durafat não é necessário um isolamento absoluto e nos casos de pacientes com atraso mental e / ou com falta de colaboração previne não só a desmineralização provocada pelo refluxo gastroesofágico, a fragilidade dentária provocada pela amelogenese imperfeita mas também a cárie resultante pelo défice de HO; pela utilização de terapêuticas orais com sacarose e pela alimentação cariogénica.

3- A utilização de selantes de fissuras, caso haja colaboração, numa fase mais tardia da dentição decídua, pode ser preconizada.

D- Na fase de dentição mista - 6 -12 anos/ + 2 anos:

1- Motivação e instrução para a HO do paciente SPR e / ou dos pais.

2- Registo fotográfico, da face frontal e de perfil, fotografias intraorais e caso seja detetada outra(s) anomalia(s) associada(s) registar a(s) anomalia(s) fotograficamente.

Execução de moldes, caso exista colaboração e de RX caso se entenda pertinente intervir nesta fase - Radiografia Panorâmica dos Maxilares e Telerradiografia.

3- Para a resolução dos problemas transversais - para o tratamento da compressão Maxilar, preconiza-se a utilização de:- Aparelho de McNamara.

4- Para a resolução dos problemas sagitais - para a estimulação do desenvolvimento mandibular pode-se utilizar:

- Advansyinc

- Ap. Herbst.

5- Tratamento com Aparelho Fixo:

Arcos seccionais de 1ºs Molares –Incisivos, a decidir caso a caso.

6- A colocação de selantes de fissuras, ou averiguar a necessidade de recolocação caso tenham sido aplicados na fase de dentição decídua.

E- Na fase de dentição definitiva e antes da maturação esquelética - 12-20 anos / + 2 anos:

1- Motivação e instrução para a HO do paciente SPR e / ou dos pais caso exista algum atraso cognitivo.

2- Para a resolução dos problemas transversais- para o tratamento da compressão Maxilar, preconiza-se a utilização de:

- Aparelho de McNamara

- Disjuntor de Hyrax - a partir dos 16 anos.

3- Para a resolução dos problemas sagitais - para a estimulação do desenvolvimento mandibular pode-se utilizar:

- Advansyinc

- Ap. Herbst.

4- Tratamento com Aparelho Fixo:

Colocação de Aparelho nas arcadas Superior / Inferior – Com extratorque - se se confirmar a retrusão da maxila a nível superior.

5- Avaliação da necessidade de colocação de Prótese Obturadora do Palato.

F- Após a Maturação Esquelética - 20 anos / + 2 anos:

1- Motivação e instrução para a HO do paciente SPR e / ou dos pais caso exista algum atraso cognitivo.

2- Avaliação da necessidade de Cirurgia Ortognática de Avanço Mandibular ou Avanço Bimaxilar - caso se confirme a retrusão da maxila.

3- Tratamento com Aparelho Fixo:

Colocação de Aparelho nas arcadas Superior / Inferior – Com extratorque se se confirmar a retrusão da maxila a nível superior. Caso esteja preconizada a Cirurgia

Ortognática, coloca-se previamente à cirurgia e removem-se as compensações dentárias, e após a cirurgia, finalização do caso ortodôntico.

4- Avaliação da necessidade de colocação de Prótese Obturadora do Palato - permite um maior controlo da coluna de ar - ou de implantes faríngeos.

G- Avaliação da necessidade de colocação de próteses e / ou implantes para a substituição de dentes perdidos / agenesias.

9-Conclusões

É imprescindível protocolar quer o diagnóstico quer a atuação terapêutica na SPR para uma abordagem integrada dos pacientes numa equipa multidisciplinar.

Um protocolo permite melhorar a colaboração do paciente e a adesão aos tratamentos, elementos essenciais para otimizar os resultados.

A utilização de fotografias, quer dos pacientes *Pierre Robin* quer de grupos controlo, permitiu pela sua análise a caracterização e avaliação das diferenças destes dois grupos. O seu baixo custo económico, o não ser uma metodologia invasiva e o não ter consequências secundárias, faz com que a análise das fotografias possa ter no futuro cada vez mais protagonismo, tendo em conta a necessidade de proteção dos dados.

A criação de uma análise de fotografias personalizada neste trabalho permitiu introduzir tanto um novo instrumento de trabalho como um novo ângulo de avaliação. Foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos com esta análise. Dos 5 ângulos analisados, pela estatística, 3 demonstraram diferenças estatisticamente significativas – um dos quais foi o ângulo novo.

Os resultados deste estudo sugerem a possibilidade da existência de um “Catch-up growth” parcial dos pacientes após os 9 meses de idade. O facto de aos 9 meses ser protocolar no CHSJ efetuar a palatoplastia nestes pacientes, e desta palatoplastia ao permitir melhorar as condições de alimentação, poder ter como consequência um melhor desenvolvimento do paciente, refletindo-se no que parece ser uma evidência clínica de *crescimento de recuperação parcial*; o “Catch-up growth” da literatura anglo-saxónica defendido por alguns autores. Eventualmente mais estudos longitudinais poderão corroborar esta possibilidade.

Neste estudo, os resultados não sugerem a possibilidade da existência de uma restrição ao desenvolvimento maxilar pela palatoplastia no sentido sagital. A existência de evidência clínica de alterações a nível nasal nos pacientes SPR deverá ser avaliada em estudos futuros. E o mesmo se passa em relativamente à possível relação da epilepsia e da SPR.

Com a introdução de um protocolo específico para os pacientes SPR pretende-se que o resultado do tratamento seja melhorado e que os dados daí resultantes permitam que se estabeleça em continuum uma revisão e refinamento deste protocolo.

A melhoria da atuação terapêutica continua a ser um desafio estimulante para todas as especialidades, de forma a contribuir para uma aparência facial hamónica e para um bem-estar psicossocial; a poder melhorar a fala, a audição, a oclusão; ou seja a melhorar a qualidade de vida destes pacientes e das suas famílias.

*“Se é sempre outono o rir das primaveras,
Castelos, um a um, deixa-os cair...
Que a vida é um constante derruir
De palácios do Reino das Quimeras!*

*E deixa sobre as ruínas crescer heras.
Deixa-as beijar as pedras e florir!
Que a vida é um contínuo destruir
De palácios do Reino das Quimeras*

*Deixa tombar meus rútilos castelos!
Tenho ainda mais sonhos para erguê-los
Mais altos do que águias pelo ar!*

*Sonhos que tombam! Derrocada louca!
São como os beijos duma linda boca!
Sonhos! ...Deixa-os tombar...deixa-os tombar...!
Florbela Espanca*

10 - Bibliografia:

1. Al Kaissi A, G.R., Klaushofer K, Grill F, *Cervico-thoracic kyphosis in a girl with Pierre Robin sequence*. Ger Med Sci 2011 Mar. 9.
2. Arnett GW, B.R., *Facial keys to orthodontic diagnosis and treatment planning - part II* Am J Orthod Dentofac Orthop 1993. 103: p. 395-411.
3. Athanasiou, A.E., *Orthodontic Cephalometry*. 1995: Mosby-Wolf.
4. Barisic I, P.B., Mikecin L, *Further Delineation of the Toriello-Carey Syndrome: A Report of Two Siblings*. Am J Med Genet A, 2003. 116A: p. 188-191.
5. Burstein, F., *Resorbable Distraction of the Mandible: Technical Evolution and Clinical Experience*. J Craniofac Surg, 2008 May. 19 (3): p. 637-43.
6. Burstein FD, W.J., *Mandibular Distraction Osteogenesis in Pierre Robin Sequence: Application of a New Internal Single Stage Resorbable Device*. Plast Reconstr Surg, 2005 Jan. 115 (1): p. 61-67.
7. Bütow KW, H.C., Zwahlen RA., *Pierre Robin sequence : appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol*. J Pediatr Surg., 2009 Nov. 44 (11): p. 2112-2118.
8. Cervera, A., *Cefalometria Aplicación Clínica en Ortodoncia*. 1997, Madrid: Ledosa.
9. Cobourne, M., *Construction for the Modern Head: current concepts in craniofacial development*. J Orthod, 2000 Dec. 27 (4): p. 307-314.
10. Costello BJ, H.D., Mandell D, Hackam D, Prosen TL, *Syndromic micrognathia and perinatal management with the ex-utero intrapartum treatment (EXIT) procedure*. Int J Oral Maxillofac Surg, 2010 Jul. 39((7)): p. 725-8.
11. Couchouron T, M.C., *Early-onset progressive osteoarthritis with hereditary progressive ophtalmopathy or Stickler syndrome*. Joint Bone Spine, 2011 Jan. 78: p. 45-49.
12. Daskalogiannakis J, R.R., Tompson BD, *The mandibular catch-up growth controversy in Pierre Robin sequence*. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 2001 Sep. 120 (3): p. 280-285.
13. Dauria D, M.J., *Mandibular Distraction Osteogenesis for Pierre Robin Sequence: What Percentage of Neonates Need It?*. J Craniofac Surg, 2008 Sep. 19 (5): p. 1237-1243.
14. David DJ, A.P., Schnitt DE, Nugent MAC, Sells R, *From Birth to Maturity: A Group of Patients Who Have Completed Their Protocol Management. Part II. Isolated Cleft Palate*. Plast Reconstr Surg, 2006 Feb. 117(2): p. 515-526.
15. Favaro FP, Z.-C.R., Alvarez CW, Maximino LP, Antunes LFBB, Richieri-Costa A et al, *Richieri-Costa-Pereira syndrome: A unique acrofacial dysostose type. An overview of the Brazilian cases*. Am J Med Genet A, 2011. 155: p. 322-331.
16. Ferreira, F., *Ortodontia Diagnóstico e Planejamento Clínico*. 6ª Edição ed. 2004, São Paulo - Brasil: Artes Médicas Divisão Odontológica. 320-322, 329-330, 338-339.
17. Franco J, C.J., Carstens MH, *Mandibular Distraction Using Bone Morphogenic Protein and Rapid Distraction in Neonates With Pierre Robin Syndrome*. J Craniofac Surg, 2010 Jul. 21(4): p. 1158-1161.
18. Genecov DG, B.C., Steinberg D, Trone T, Sperry E, *Clinical Experience With the Application of Distraction Osteogenesis for Airway Obstruction*. J Craniofac Surg, 2009 Sep. 20(2): p. 1817-1821.
19. Gregoret, J., *Ortodoncia e Cirurgia Ortognatica*. 1998, Barcelona: Espaxs Publicaciones Medicas.

20. Haberland C, D.A., Dawson G, *Pierre Robin Syndrome*. *Ata Neuropathologica*, 1974. 30(2): p. 91-107.
21. Henson, R., *Pierre Robin sequence: a "Stickler" situation?* *J Pediatr Health Care*, 2010 Sep-Oct. 24(5): p. 333-7.
22. Horta R, M.M., Gomes V, Rebelo M, Reis J, Amarante, *Mandibular distraction in a tracheostomized patient with Pierre–Robin sequence*. *Congenit Anom*, 2009. 49: p. 89-92.
23. Hwang H, K.W., McNamara Jr JA, *A Comparative Study of Two Methods of Quantifying the Soft Tissue Profile*. *Angle Orthodontist*, 2000. 70(3): p. 200-207.
24. Kapoor S, G.V., Dhua A, Aggarwal SK, *Cystic hygroma and hirsutism in a child with Cattel-Manzke syndrome*. *Clin Dysmorphol*, 2011 Apr. 20 (2): p. 117-120.
25. Kummer, A.W., *Cleft Palate and Craniofacial Anomalies* Second Edition ed. Effects on Speech and Resonance. 2011: Thomsom Delmar Learning.
26. Lu D, S.B., Wang H, Zheng Q, *The Comparative Study of Craniofacial Structural Characteristic of Individuals with Different Types of Cleft Palate*. *Ann Plast Surg*, 2007 Oct. 59 (4): p. 382-387.
27. Manrique TO, G.L., Chamberg PB, Manrique MO, Cortez IC, *Análisis cefalométrica de Holdaway del perfil facial en adultos peruanos*. *Odontol Sanmarquina* 2007. 10(1): p. 3-6.
28. Marques IL, d.S.T., Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H *Robin sequence : a single treatment protocol* *J Pediatr (Rio J)*, 2005 Jan-Fev. 81 (1): p. 14-22.
29. Matsuda A, S.N., Motohashi N, Tsuji M, Ohyama K, *Skeletal Characteristics and Treatment Outcome of five Patients with Robin Sequence*. *Angle Orthodontist*, 2006. 76 (5): p. 898-908.
30. McNamara Jr JA, B.W., *Orthodontic and Orthopedic Treatment in the Mixed Dentition*. 4ª Printing ed. 1994: Needham Press.
31. Menezes, M.A.S.d., *Distúrbios paroxísticos não-epiléticos*. *J Pediatr (Rio J)*, 2002. 78 (Supl. 1): p. S73-S88.
32. Miloro, M., *Distraction Osteogenesis for Pediatric Airway Management*. *J Oral Maxillofac Surg*, 2010. 68: p. 1512-1523.
33. Monasterio FO, D.M., Molina F, Ysunza A, *Distraction Osteogenesis in Pierre Robin Sequence and Related Respiratory Problems in Children*. *J Craniofac Surg*, 2002 Jan. 13 (1): p. 79-83.
34. Monasterio FO, M.F., Berlanga F, López ME, Ahumada H, Takenaga RH, et al, *Swallowing Disorders in Pierre Robin Sequence: Its Correction by Distraction*. *J Craniofac Surg*, 2004 Nov. 15 (6): p. 934-941.
35. Morokuma S, A.A., Tsukimori K, Fukushima K, Wake N, *Abnormal fetal movements, micrognathia and pulmonary hypoplasia: a case report. Abnormal fetal movements*. *BMC Pregnancy Childbirth*, 2010 Aug 17: p. 10: 46.
36. Oliveira, R.P.d., *Nasalidade de crianças com sequência de Robin após palatoplastia primária com as técnicas de Furlow ou von Langenbeck*, in *Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais*. 2009, Universidade de São Paulo. Brasil: Bauru.
37. Ozawa T, L.D., França de Oliveira L, Silva Filho O., *Facial Profile Evaluation of Isolated Pierre Robin Sequence*. *Cleft Palate Cranifac J*, 2010 Dec.
38. Pradel W, L.G., Dinger J, Eckelt U, *Mandibular Traction – An Alternative Treatment in Infants With Pierre Robin Sequence*. *J Oral Maxillofac Surg*, 2009. 67: p. 2232-37.
39. Proffit WR, F.J.H., Sarver DM, *Ortodontia Contemporânea*. 4ª Edição ed. 2008, Rio de Janeiro: Elsevier Editora Ltda.
40. Radlanski RJ, R.H., *Genes, Forces, and Forms: Mechanical Aspects of Prenatal Craniofacial Development*. *Developmental Dynamics*, 2006 Fev. 235: p. 1219-1229.

41. Rhee SC, D.E., Yoon ES., *Photogrammetric Facial Analysis of Attractive Korean Entertainers*. Aesth Plast Surg, 2009. 33: p. 167-174.
42. Rimoin DL, C.J., Pyeritz RE, *Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics*. 3th Edition ed. Vol. I e Vol II. 1997, New York: Churchill Livingstone. 691-692, 819, 1138, 2166-2167, 2853, 2858.
43. Rizzoli A, U.M., Sautermeister J, Miano S, Pagani J, Villa MP et al, *Pulse transit time for scoring subcortical arousal in infants with obstructive sleep apnea*. Sleep Breath, 2009. 13: p. 137-146.
44. Sadler, T., *Langman's Medical Embryology*. 9 ed. 2004: Lippincott Williams & Wilkins.
45. Schaefer RB, G.A., *Airway Management in Patients With Isolated Pierre Robin Sequence During the First Year of Life* J Craniofac Surg, 2003 Jul. 14(4): p. 462-467.
46. Senggen E, L.T., Meuwly JY, Maestre LA, Jaques B, Meuli R et al, *First and second branchial arch syndromes: multimodality approach*. Pediatr Radiol, 2011 May. 41(5): p. 549-561.
47. Souza J, d.V.K., Tonocchi R, Closs-Ono MC, Passos-Bueno MR, da Silva-Freitas R, *The Richieri-Costa and Pereira syndrome: Reporto of two Brazilian siblings and review of literature*. Am J Med Genet A, 2011. 155: p. 1173-1177.
48. Stevenson DA, C.J., *New Syndrome: A Novel Multiple Congenital Anomaly-Mental Retardation Syndrome With Pierre Robin Sequence and Cerebellar Hypoplasia in Two Sisters*. Am J Med Genet A, 2007 Oct. 143A ((19)): p. 2221-2226.
49. Suri S, R.R., Tompson BD, *Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence*. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 2010 Jun. 137 (6): p. 763-774.
50. Suri S, R.R., Tompson BD, *Mandibular morphology and growth with and without hypodontia in subjects with Pierre Robin sequenc*. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 2006 Jul. 130 (1): p. 37-46e1.
51. Ustrell, J.M., *Manual de Ortodoncia*. 2011, Barcelona: Publicacions I Edicions De La Universitat De Barcelona.
52. www.ncbi.nlm.nih.gov/omim, *Pierre Robin*. 20-12-2011.