UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

PERFIL DAS CRIANÇAS PORTADORAS DE DISFAGIA OROFARÍNGEA ASSOCIADA ÀS ANOMALIAS CRANIOFACIAIS INTERNADAS NO HRAC- USP

Autora: Soraia Maria Féres Maeda

Orientador: Prof. Dr. Alceu Sérgio Trindade Júnior

Dissertação apresentada no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para a obtenção do título de MESTRE em Ciências da Reabilitação.

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas

BAURU-SP
2008

Livros Grátis

http://www.livrosgratis.com.br

Milhares de livros grátis para download.

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

Rua Sílvio Marchione, 3-20
Caixa Postal nº 1501
CEP: 17.012-900 – Bauru - SP – Brasil
Telefone: (0**14) 3235-8000
Fax: (0**14) 3235-8162
Home Page:http://WWW.centrinho.usp.br

Profa. Dra. Suely Vilela – Reitora da USP

Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas – Superintendente do HRAC - USP

Autorizo exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial desta dissertação.

Soraia Maria Féres Maeda

Bauru, 17 de maio de 2008

Maeda, Soraia Maria Féres
M268p Perfil das crianças portadoras de disfagia orofaríngea associada às anomalias craniofaciais internadas no HRAC- USP./ Soraia Maria Féres Maeda. Bauru, 2008.
97p.; il.; 31 cm.

Dissertação (Mestrado – Fissuras orofaciais e anomalias relacionadas) - HRAC- USP.

Cópia revisada em 17/05/2008
Orientador: Prof. Dr. Alceu Sérgio Trindade Júnior
1. Disfagia orofaríngea 2. Anomalias craniofaciais
3. Gastrostomia

HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS
UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

FOLHA DE APROVAÇÃO

Dissertação apresentada e defendida por

SORAIA MARIA FÉRES MAEDA

E aprovada pela Comissão Julgadora em ____/____/_____

Prof(a) Dr(a)
Instituição:

Prof(a) Dr(a)
Instituição:

Prof(a) Dr(a)
Instituição:

Profa. Dra. Inge Elly Kiemle Trindade
Presidente da Comissão de Pós-Graduação do HRAC-USP

Soraia Maria Féres Maeda

21 de agosto de 1967 Juiz de Fora – MG	Nascimento Filiação: Agostinho José Feres Maria da Luz V. Féres
1985 – 1990	Curso de Graduação em Medicina Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora – UFJF
1991 - 1992	Residência Médica em Cirurgia Geral Hospital Universitário da UFJF
1993-1996	Residência Médica em Cirurgia Pediátrica Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG
1996	Médica Cirugiã Pediátrica Unimed Bauru
2003	Médica Cirugiã Pediátrica Hospital Estadual Bauru
2006	Médica Cirugiã Pediátrica Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – HRAC-USP
2006 - 2008	Curso de Pós-Graduação em nível de Mestrado (Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas) Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – HRAC-USP
Associações	APM – Associação Paulista de Medicina CIPE – Sociedade Brasileira de Cirurgia Pediátrica

"Seja na Terra a pequenina chama que ilumina as trevas em que jazem milhares de criaturas.

Seja a água benéfica que dessendenta todos aqueles que atravessam o deserto da existência, sequiosos de carinho e amor.

Seja o alimento dos que nos procuram, famintos de compreensão e de incentivo.

Procure servir e amar, para ter a alegria de haver passado na terra distribuindo benefícios a todas as criaturas"

Minutos de Sabedoria, Carlos Torres Pastorino

Dedicatória

Ao meu saudoso pai Agostinho e a minha mãe Maria da Luz,
pela humildade, renúncia e dedicação em benefício do engrandecimento de suas filhas,
encaminhando-as a uma vida voltada ao trabalho enobrecedor, ao respeito ao próximo
e temência a Deus.

Ao meu marido Nelson Maeda,
pelo carinho e compreensão em todos os momentos.

Aos meus filhos, João Marcos e Daniel,
que entenderam minhas longas horas de ausência
e retribuiram com amor e carinho.

Às minhas irmãs Sara e Síssi,
pelas palavras de estímulo e solidariedade.

Agradecimentos especiais

Ao Prof. Dr. Alceu Sérgio Trindade Júnior, Professor Titular do Departamento de Ciências Fisiológicas, Disciplina de Fisiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo (FOB-USP), pela orientação segura desta dissertação e incentivo a carreira universitária, a minha consideração.

A Profª Drª Inge Elly Kiemle Trindade, Presidente da Comissão de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, área de concentração em Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas do HRAC-USP e Professora Titular do Departamento de Ciências Fisiológicas, Disciplina de Fisiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo (FOB-USP), pelo apoio na realização deste trabalho.

A Dra. Ilza Lazarini Marques, Diretora Técnica e Médica Pediatra do HRAC-USP, pelas orientações clínicas na elaboração deste trabalho e pela valorosa colaboração no atendimento aos pacientes pediátricos com malformações craniofaciais, o meu reconhecimento.

Muito obrigada.

Agradecimentos

A todos que, de alguma forma, colaboraram na execução deste trabalho e contribuíram para a minha formação profissional, meu respeito e gratidão. Particularmente:

Aos Drs. José Carlos Brandão Duarte Lanna, Edson Samesima Tatsuo, Ricardo Mattos Paixão, Marcelo Eller Miranda, José Teixeira Guimarães, Professores do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da UFMG, Membros do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG, pela minha formação em Cirurgia Pediátrica, pelo companheirismo e apoio incansável.

Ao saudoso Dr. Arion Caio Paulino, que mesmo não estando mais entre nós, seu empenho na Cirurgia Pediátrica nos serve de exemplo até hoje.

Aos Drs. Bonifácio Katsunori Takegawa, Antônio Marcos Rodrigues, Cláudio H. Tokunaga, Marilyse B. Lopes Fernandes, Osvaldo Butignol Júnior, cirurgiões pediátricos e colegas de trabalho em Bauru, pela amizade e ajuda profissional, a minha admiração e meu o reconhecimento.

Aos profissionais que compõem a equipe interdisciplinar de atendimento a criança com disfagia no HRAC-USP: os médicos pediatras, Dra. Ilza Lazarini Marques, Dra. Ângela Patrícia M. C. Martinelli e Dr. Hilton Coimbra Borgo; as fonoaudiólogas, Haline Coracini Miguel, Rosana Prado de Oliveira, Vera Helena Valente Leirião; o médico otorrinolaringologista, Dr. José Carlos Jorge; as nutricionistas, Eliane Petean Arena e Suely Pietro de Barros de Almeida Peres e as enfermeiras, Cleide Carolina da Silva Demoro Mondini e Dorothea Maria B. Marques de Almeida; pelo empenho e dedicação em prol do paciente pediátrico.

As colegas pediatras e intensivistas Dra. Rita de Cássia M. Guerini e Dra. Isabel Cristina D. M. Salmen, pela ajuda e competência no tratamento pós-operatório da criança com anomalia craniofacial, meu reconhecimento.

Aos colegas do Serviço de Anestesiologia do HRAC-USP, pela competência e carinho ao lidar com os pacientes pediátricos.

Aos funcionários do Serviço de Enfermagem do Centro Cirúrgico, UCE e UTI Pediátrica, pelo empenho e dedicação.

Aos funcionários do arquivo, pelo auxílio e disposição em ajudar na coleta de dados para este trabalho.

Aos funcionários do Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão, pela preciosa ajuda nas pesquisas e normatização bibliográfica.

Aos Secretários do Curso de Pós-Graduação do HRAC-USP, Andréia Cristina da Silva, Maria José Bento Lopes, Rogério da Silveira pela gentileza e eficiência em seus trabalhos.

Aos pequenos pacientes e seus pais, que tornaram possível a realização desta pesquisa, a minha homenagem.

A DEUS, pelo dom da vida.

Muito obrigada!

Sumário

LISTA DE ABREVIATURAS..... vii

LISTA DE SIGLAS..... ix

LISTA DE SÍMBOLOS..... x

RESUMO..... xi

SUMMARY..... xii

1. INTRODUÇÃO..... 01

2. REVISÃO DE LITERATURA.....10

3. OBJETIVO..... 29

4. CASUÍSTICA E MÉTODO..... 30

5. RESULTADOS..... 33

6. DISCUSSÃO..... 65

7. CONCLUSÕES..... 88

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS..... 89

ANEXOS

cm – centímetros

CNF – Cânula nasofaríngea

DRGE- Doença do refluxo gastroesofágico

EED – radiografia contrastada do esôfago, estômago e duodeno

EEI - esfíncter esofágico inferior

EES- esfíncter esofágico superior

Fr. – French

GEP – gastrostomia endoscópica percutânea

IBP – Inibidores da bomba de prótons

INF – Intubação nasofaríngea

n – número

pH- potencial hidrogeniônico

RGE- refluxo gastroesofágico

RN – recém-nascido

SNE – sonda nasoenteral

SNG – sonda nasogástrica

SR- Seqüência de Robin

SRI – Seqüência de Robin Isolada

SRS - Seqüência de Robin como parte de uma síndrome

UCE – Unidade de Cuidados Especiais

VAS – Vias aéreas superiores

VCF – Síndrome velocardiofacial

VED – Videoendoscopia da deglutição

VFD – Videofluoroscopia da deglutição

Lista de siglas

USP – Universidade de São Paulo

HRAC – Hospital de Reabilitação das Anomalias Craniofaciais

FOB – Faculdade de Odontologia de Bauru

V – Nervo Trigêmeo

VII – Nervo Facial

IX – Nervo Glossofaríngeo

X – Nervo Vago

XI – Nervo Acessório

XII – Nervo Hipoglosso

p - Probabilidade de significância

Maeda SMF. Perfil das crianças com disfagia orofaríngea relacionada às malformações craniofaciais internadas no HRAC-USP [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2008.

Objetivo: elaborar diretrizes para o tratamento

Modelo: Análise retrospectiva dos históricos de 236 crianças, durante o período de julho de 2003 a julho de 2006 e análise descritiva dos resultados.

Ambiente: Unidade de Cuidados Especiais (UCE) do HRAC-USP.

Participantes: 236 crianças com disfagia orofaríngea, com idade de 3 dias a 8 anos, 204 (86,4%) apresentavam fissura labiopalatina. A Seqüência de Robin foi diagnosticada em 139 crianças (58,9%), sendo que 95 (68,3%) tinham SRI e 44 (31,7%) síndrome associada.

Variáveis: incidência de disfagia, síndromes ou malformações associadas, grau da disfagia, presença de desconforto respiratório, uso de sondas alimentadoras (SNG e gastrostomia), DRGE, complicações relacionadas às gastrostomias e ao tratamento cirúrgico da DRGE, reinternações e o tempo total de hospitalização.

Resultados: Das 236 crianças, 110 (46,6%) tinham disfagia leve, 47 (19,9%) moderada e 79 (33,5%) grave. A disfagia leve foi maior nas crianças com fissuras de lábio e/ou palato isoladas (88,5%), com malformações congênitas (81,3%) e com SRI (56,8%). A disfagia grave foi mais freqüente em crianças com síndrome (61,6%). Do universo estudado, 195 crianças (82,6%) necessitaram do uso da SNG. O tempo de uso variou de 1 dia a 750 dias, com média de 113 dias e mediana de 60 dias. A gastrostomia foi indicada em 67 (28,4%).

Conclusões: A disfagia orofaríngea é um dos principais problemas apresentados pelas crianças com malformações craniofaciais. O diagnóstico de outras malformações ou síndromes associadas e a classificação do grau da disfagia orofaríngea são determinantes na orientação do tratamento.

Descritores: disfagia, malformações craniofaciais, gastrostomias

Summary

Maeda SMF. Profile of children with oropharyngeal dysphagia related to craniofacial deformities interned at HRAC-USP [dissertation]. Bauru: Rehabilitation Hospital of Craniofacial Anomalies, University of São Paulo, 2008.

Objective: To draw up guidelines for the treatment.

Model: Retrospective analysis of historical of 236 children, during the period July 2003 to July 2006 and descriptive analysis of the results.

Environment: Special Care Unit by HRAC-USP.

Participants: 236 children with oropharyngeal dysphagia, aged 3 days to 8 years, 204 (86.4%) had cleft lip, and / or palate. The sequence of Robin was diagnosed in 139 children (58.9%), whereas 95 (68.3%) had SRI and 44 (31.7%) syndrome associated.

Variables: incidence of dysphagia, syndromes or associated malformations, degree of dysphagia, presence of respiratory discomfort, use of probes feeding (nasogastric tube and gastrostomy), GERD, complications related to gastrostomies and the surgical treatment of GERD, readmissions and the total time of hospitalization.

Results: Of the 236 children, 110 (46.6%) had mild dysphagia, 47 (19.9%) moderate and 79 (33.5%) serious. The mild dysphagia was higher for children with cleft lip, and / or palate alone (88.5%) with congenital malformations (81.3%) and with SRI (56.8%). The severe dysphagia was more frequent in children with syndrome (61.6%). Of the study, 195 children (82.6%) required the use of nasogastric tube . The time of use ranged from 1 day to 750 days, with an average of 113 days and a median of 60 days. The gastrostomy was indicated in 67 (28.4%).

Conclusions: The oropharyngeal dysphagia is one of the main problems presented by children with craniofacial deformities. The diagnosis of malformations or other syndromes associated and classification the degree of oropharyngeal dysphagia are crucial in guiding treatment.

Key words: dysphagia, craniofacial deformities, gastrostomies

1. INTRODUÇÃO

A deglutição é a propulsão do alimento da cavidade oral para o estômago, garantindo a sobrevivência do indivíduo através da alimentação oral. Para algumas pessoas, o ato de engolir não se dá de forma simples e automática (Macedo Filho 2003).

À dificuldade para deglutir, denomina-se disfagia. Dessa forma, a disfagia pode ser entendida como um distúrbio que dificulta em grau menor ou maior a ingestão segura, eficiente e confortável de qualquer consistência de alimento ou saliva (Costa 2000).

Deglutimos muitas vezes durante o dia, independente de focalizarmos em como fazê-lo, quando estamos nos alimentando, ou no ato da deglutição da saliva, também chamado de deglutição não nutritiva. O que nos parece tão fácil e simples é na verdade uma atividade neuromuscular complexa que envolve muitas estruturas numa seqüência altamente coordenada.

Segundo Macedo Filho (2003), os componentes anatômicos para a deglutição compreendem: 1. estruturas de suporte cartilaginosas e ósseas, 2. músculos estriados (cabeça, pescoço e esôfago proximal) e lisos (esôfago); e 3. elementos neurais.

O controle neurológico da deglutição envolve quatro grandes componentes (Dodds et al 1990, Marchesan 2003):

1. fibras sensoriais aferentes contidas nos nervos encefálicos, (V,VII,IX,X)
2. fibras cerebrais, do mesencéfalo e cerebelares que fazem sinapse com os centros da deglutição no tronco cerebral,
3. os pares centrais da deglutição no tronco cerebral, e
4. as fibras motoras eferentes contidas nos nervos encefálicos (V,VII,IX,X,XI, XII).

Existem diferenças anatômicas da cavidade oral, faringe e laringe entre bebês até 4 meses e o adulto. A língua do bebê ocupa a maior parte da cavidade oral e é mais anteriorizada. Existe maior proximidade entre a língua, o palato mole, a faringe e a laringe, promovendo e facilitando a respiração nasal (Levy e Rainho 2003). Por apresentarem uma respiração exclusivamente nasal, a cavidade oral permanece fechada durante a respiração e a coordenação respiração, sucção e deglutição não é sempre perfeita, sendo

que pequenos períodos de apnéia podem ocorrer em recém-nascidos normais (Hanloon et al 1997).

Segundo Burklow et al (1998), a prevalência estimada de problemas alimentares (sucção e deglutição) na população pediátrica varia de 25 a 35% nas crianças com desenvolvimento normal e de 33 a 80% nas crianças com atraso no desenvolvimento. Os fatores que levam aos distúrbios da deglutição nas crianças são as alterações motoras, defeitos congênitos, atraso no desenvolvimento global, problemas neurológicos e dificuldades de comportamentos.

O processo da deglutição é didaticamente dividido em quatro fases baseando-se nas características anatômicas e funcionais (Marchesan 2003):

1) Fase oral preparatória: é voluntária e onde ocorre a mastigação. Em bebês a sucção e deglutição de líquidos são feitas em tempo mínimo na fase oral preparatória. O fechamento labial é necessário para que o alimento colocado dentro da boca não escorra para fora. Durante toda a fase oral preparatória o palato mole está em uma posição mais baixa, ajudando a prevenir que o bolo caia na faringe. Esta inferiorizarão do palato mole ocorre pela contração do músculo palatoglosso. A faringe e laringe estão em repouso. A via aérea está aberta e a respiração nasal continua até que a deglutição ocorra.

2) Fase oral propriamente dita: é uma fase voluntária que começa com a propulsão posterior do bolo pela língua. Nesta fase a ponta da língua apóia-se contra as bordas do alvéolo maxilar ou dos incisivos superiores. A parte anterior da língua toma uma forma de xícara para conter bolos com grandes volumes. É a língua também que leva o alimento para ser mastigado em ambas as laterais e o propulsiona para trás. Quando o bolo é levado para a faringe o palato mole deve se elevar para que a comida não vá para a nasofaringe. Os músculos que participam neste momento são: o elevador do véu palatino, tensor do véu e o palato faríngeo. O total selamento da cavidade oral ajuda a manter as forças de propulsão necessárias para o transporte do bolo através da hipofaringe, esfíncter esofágico superior e para dentro do esôfago.

3) Fase faríngea: começa com a elevação do palato mole para fechar a nasofaringe. Nesta fase ocorre a contração peristáltica dos constritores

faríngeos para propulsionar o bolo através da faringe. Simultaneamente, a laringe é fechada para proteger a via aérea. O fechamento laríngeo ocorre em conseqüência de 4 eventos principais: 1. a adução das pregas vocais associada à aproximação horizontal das cartilagens aritenóides, 2 a aproximação vertical das aritenóides em direção à base da epiglote, 3. a elevação da laringe e, 4. a descida da epiglote. A epiglote não é essencial para o fechamento glotal, mas quando trazida para baixo sobre a glote possibilita que o bolo deglutido siga em direção ao esfíncter esofágico superior. Na orofaringe existem inúmeros sensores que podem desencadear a fase faríngea da deglutição ao simples toque ou pressão. Isto ocorre quando estes contatos são realizados no palato mole, úvula, dorso da língua, superfície faríngea da epiglote, pilares, seios piriformes, parede posterior da faringe e na articulação faringo-esofágica. Durante a fase faríngea, a deglutição é reflexa.

4) Fase esofágica: consiste em uma onda peristáltica automática a qual leva o bolo para o estômago, conseqüentemente reduzindo o risco de refluxo esôfago-faríngeo ou reentrada de material alimentar do esôfago para dentro da faringe. O refluxo gastresofágico é também evitado através da contração tônica do músculo cricofaríngeo. O esfíncter esofágico superior (EES) também conhecido como segmento faringo-esofágico, é uma zona de alta pressão definida manometricamente e está localizada na região distal em relação à hipofaringe. O esfíncter é fechado tonicamente no repouso e aberto durante a deglutição, vômito ou eructação. Embora o músculo cricofaríngeo seja o maior componente do esfíncter superior, outros músculos adicionais tais como o constritor faríngeo inferior mais as fibras do músculo esofágico proximal, provavelmente contribuem para manter a zona de alta pressão. O esfíncter abre por forças de tração na sua parede anterior exercidas pela contração dos músculos suparahioideo e infrahioideo. A duração e diâmetro da abertura do esfíncter são influenciados pelo tamanho do bolo e viscosidade os quais implicam que a resposta do esfíncter não é estereotipada, mas é responsiva à realimentação sensorial. As funções do esfíncter esofágico superior incluem prevenção da distensão esofágica durante a respiração normal e a proteção da via aérea contra a aspiração.

Baseando-se nas fases do processo da deglutição, as disfagias são separadas em orofaríngeas ou altas, quando as alterações dizem respeito à fase oral e ou faríngea da deglutição e esofagianas ou baixas, quando as alterações encontram-se na fase esofagiana da deglutição (Souza et al 2003).

Para a avaliação das disfagias orofaríngeas, se faz necessário o exame clínico direcionado que muitas vezes precisa ser complementado com exames instrumentais.

Segundo Levy e Rainho (2003), esta se inicia com a anamnese, observação da interação da mãe e a criança, exame do crescimento e do desenvolvimento neurológico, de estruturas orofaciais, sistema cardiopulmonar e gastrintestinal. O estudo da atividade motora oral a princípio deve ser realizado sem a introdução de alimento, avaliando a postura, padrões de movimento e padrões respiratórios, estado de consciência, interesse pela alimentação, resposta a estimulação sensorial e habilidade de regulação. É importante ressaltar que os padrões de sucções não nutritivas não refletem necessariamente os padrões da sucção nutritiva. As crianças devem ser observadas durante 15, 20 minutos para que seja possível diagnosticar sinais de fadiga, com o exemplo nas crianças portadoras de cardiopatias. A utilização da ausculta cervical e a oximetria de pulso na deglutição nutritiva contribuem para orientar o terapeuta quanto aos riscos de aspiração. Bebês e crianças com disfagia podem apresentar qualidade vocal ou padrões respiratórios alterados, predizendo a presença de resíduos em recessos faríngeos, penetração ou aspiração para a árvore traqueobrônquica. Entre os métodos propostos para avaliação complementar dos distúrbios da deglutição, os mais utilizados são: a videofluoroscopia da deglutição (VFD) e a videoendoscopia da deglutição (VED).

A videofluoroscopia (VDF) é eleito pela maioria dos autores como o método "*Gold standard*" (Furkim e Santini 1999, Costa 2000, Macedo Filho 2000), principalmente por permitir a avaliação dinâmica da deglutição e uma boa avaliação da fase oral. O alimento oferecido é acrescido do contraste radiopaco, o sulfato de bário, que através da fluoroscopia é acompanhado nas fases da deglutição. Segundo Costa (2000), a VDF permite avaliar o modo de organização do bolo na cavidade oral, a mastigação, os movimentos da

língua. Podemos verificar se nesta fase ocorre o escape oral por fraqueza de ajustamento dos lábios, se o alimento tende se localizar debaixo da língua, ocorrendo retorno intra-oral na ejeção, fato que denota desajuste nas estruturas que pressurizam a cavidade oral. A ineficiência do ajustamento do palato contra a parede faríngea pode ser percebida pelo escape de contraste da oro para a rinofaringe durante a ejeção do bolo. Com freqüência, esta deficiência se associa à falta de sincronismo entre a ejeção oral e a abertura da transição faringo-esofágica. A fase faríngea e esofágica também é estudada acompanhando o trânsito do bolo e o movimento das estruturas anatômicas. Podemos observar nas disfagias orofaríngeas, a deglutição em 2 tempos: primeiro, há um escape do conteúdo oral para a faringe, e só então, quando o bolo em escape atinge o nível da valécula, é que o esforço de ejeção se processa e propele o bolo, ainda de modo deficiente. A laringofaringe quase sempre mostra resíduo acentuado, e não é incomum que a aspiração ou penetração laríngea esteja associada a estas ejeções deficientes. Na aspiração, o meio de contraste vai além do ventrículo laríngeo, na penetração, a laringe é penetrada em nível que não ultrapassa o ventrículo. A avaliação videofluoroscópica das disfagias orofaríngeas tem como finalidade identificar as estruturas orais e faríngeas comprometidas e estabelecer a intensidade do comprometimento dessas estruturas.

Para realizar a videoendoscopia da deglutição utiliza-se o nasofaringolaringoscópio flexível. O alimento oferecido durante o exame é acrescido de corante alimentar, tipo anilina de cor azul, com objetivo de contrastá-lo com a mucosa de coloração rósea. Realiza-se a avaliação anatômica e funcional das estruturas envolvidas na deglutição. Segundo Macedo Filho (2000), na análise das estruturas anatômicas, observa-se a cavidade oral, procurando observar a presença de atividades motoras e estruturais. O véu palatino deve ser inspecionado quanto a sua integridade. Até este ponto as observações são feitas utilizando a iluminação indireta. Em seguida o nasofaringoscópio é introduzido pela narina e avançado até a rinofaringe, onde poderão ser observados os aspectos de integridade anatômica da laringe. A avaliação funcional inicia-se observando a motilidade dos lábios, motilidade e sensibilidade da língua, a mobilidade do

véu palatino e o grau de fechamento do véu palatino. Na inspeção funcional da faringe, procura-se pela presença de estase salivar ou resíduos alimentares nas valéculas e seios piriformes. A sensibilidade da laringe pede ser testada com o toque da ponta do aparelho sobre sua mucosa. Este ato desencadeia o reflexo de adução glótica. Podem ser analisadas a posição das pregas vocais, a posição da epiglote e aritenóides. Todas as consistências alimentares podem ser testadas, sólidos (bolachas tipo cracker, frutas), pastoso engrossado (tipo "danoninho") pastoso fino ("danette") e líquido. O tempo de início da deglutição e eventual retardo para o transporte podem ser avaliados. Na passagem do bolo da fase oral para a faríngea, ocorre o fenômeno chamado de, "*white-out*" correspondente à perda momentânea da visão devido a movimentação das estruturas velo-palatinas, base da língua e paredes da faringe. Deve-se esperar até 3 movimentos de deglutição para que ocorra o completo clareamento do bolo na faringe. A presença de regurgitação nasal denota incompetência velofaríngea. A presença de estase do bolo em faringe deve ser avaliada, assim como o local de maior estase (valéculas ou seios piriformes). Observa-se ainda se ocorreu penetração ou aspiração laringo-traqueal. Considera-se penetração a presença de resíduos alimentares ou estase acima do plano das pregas vocais e aspiração a observação desses conteúdos abaixo das pregas vocais. Deve-se ainda estar atentos ao reflexo de tosse e piora da qualidade vocal (voz úmida). Com objetivo de facilitar as condutas terapêuticas, Furkim e Silva (1999) propuseram uma classificação dos quadros disfágicos, levando em consideração não somente o desempenho da deglutição do individuo, mas seu quadro clínico geral. Assim dividiram as disfagias orofaríngeas em leve, moderada e intensa utilizando os seguintes critérios:

Disfagia leve: dificuldade no transporte do bolo alimentar. Ocorrência de pequena quantidade de estase em recessos faríngeos, sem penetração laríngea. Ausência de histórico de broncopneumonias e sem perda nutricional.

Disfagia moderada: dificuldade no transporte oral do bolo. Ocorrência de estase em recessos faríngeos com sinais sugestivos de penetração laríngea e pequena quantidade de material aspirado. Esporádicas pneumonias, déficit nutricional e alteração do prazer alimentar.

Disfagia grave: grande quantidade de estase em recessos faríngeos, sinais sugestivos de penetração laríngea e grande quantidade de material aspirado. Pneumonias de repetição, desnutrição e alteração do prazer alimentar com impacto social.

A disfagia orofaríngea ocorre em crianças portadoras de malformações craniofaciais devido às anomalias estruturais, como nos casos de fissuras labiopalatinas e em decorrência de hipotonia muscular dos músculos para faríngeos, como nos casos de crianças sindrômicas, com seqüência de Robin entre outros (Furkim e Santini 1999).

Spriestersbach (1973) relatou que 73% (91 de 124) das crianças com fissura palatina apresentavam moderada a severa dificuldade para se alimentar caracterizada por uma sucção ineficiente e inabilidade de desenvolver uma adequada pressão intra-oral negativa necessária para a sucção do seio materno ou bicos comuns. Outro problema na alimentação inclui a ingesta excessiva de ar, a regurgitação nasal do alimento, o tempo excessivamente longo e a fadiga resultando na ingesta inadequada e insuficiente do alimento (Jones 1988). As crianças portadoras de anomalias craniofaciais mais complexas, especialmente aquelas que comprometem as vias aéreas superiores, apresentam dificuldades alimentares mais graves.

Clarren et al (1987), ao avaliar 143 crianças com fissura de lábio e palato, encontraram problemas alimentares que variavam com o tipo de lesão anatômica dos pacientes. Para encontrarem a técnica eficaz para a alimentação destas crianças primeiramente avaliaram a capacidade da criança de gerar pressão negativa intra-oral e mover a língua contra o mamilo e, em seguida, corresponder adequados dispositivos a estes déficits para possibilitar a alimentação.

Thomé (1990) conseguiu estabelecer técnicas facilitadoras da amamentação adequada a cada tipo de fissura que consistem desde a forma de segurar a mama e permitir que a criança mantenha o mamilo/aréola na boca como a posição que a mãe deve segurar a criança para que ela consiga apreender e sugar o seio materno.

Recentemente, Masarei et al (2007), realizaram o estudo do padrão alimentar da criança portadora de fissura labiopalatina não corrigida, comparando os padrões de alimentação de lactentes saudáveis da mesma idade. Verificaram que a fissura de lábio e palato unilateral completa ou uma fenda do palato mole e de pelo menos dois terços do palato duro apresentavam sucções menos eficientes. Utilizavam mais sucções e de duração mais curtas (diferença média, 0,30 segundo; p <0,005), e rápidas (diferença média, 34,20 sucções / segundo; p <0,005), maior razão entre sucção e deglutição (diferença média, 1,87 sucções / deglutições ; P <0,005), e uma maior proporção de pressão positiva (diferença média, 45,97% pressão positiva; p <0,005).

Na Seqüência de Robin (SR), caracterizada por retromicrognatia e glossoptose com ou sem fissura de palato, ocorre obstrução das vias aéreas superiores e dificuldades respiratórias e alimentares que são mais freqüentes e mais graves durante os primeiros meses de vida (Elliot et al 1995).

Várias síndromes podem apresentar a Seqüência de Robin (Síndrome de Stickler, Síndrome Velocardiofacial, Síndrome de Treacher Collins, entre outras), sendo a mais freqüente a Síndrome de Stickler também chamada de Artro-oftalmopatia Hereditária (Schreiner et al 1973). Segundo Marques et al (2001) os indivíduos com síndromes genéticas ou outras malformações associadas à Seqüência de Robin correspondem a 40,3% do total de indivíduos estudados, os restantes correspondem à Seqüência de Robin Isolada (SRI).

A expressão clínica da Seqüência de Robin é muito heterogênia, variando desde discreta dificuldade respiratória e alimentar até graves crises de asfixia requerendo rápida intervenção para a sobrevivência da criança. Marques et al (2001) relatam que dificuldades alimentares como vômitos e aspirações com conseqüente desnutrição protéico-calórica são geralmente secundários à obstrução das vias aéreas, portanto, a melhora da dificuldade respiratória poderia levar a melhora das dificuldades alimentares.

A Seqüência de Robin (SR) é uma das anomalias que mais freqüentemente são internadas no HRAC para tratamento das dificuldades respiratórias e da disfagia orofaríngea.

Há quatro anos estabeleceu-se no HRAC um Protocolo Único onde foram definidos procedimentos que visam a melhora da disfagia orofaríngea da SR. Estes procedimentos consistem em: 1- técnicas facilitadoras da alimentação (uso de chupeta, massagem para relaxar e anteriorizar a língua, apoio para manter a estabilidade da mandíbula, uso de bico de mamadeira longo e macio com furo aumentado para 1mm de diâmetro, movimentação rítmica do bico na boca durante a sucção nutritiva, a inserção do bico sobre a língua durante a sucção) (Nassar et al 2006); 2- dieta hipercalórica (fórmula láctea acrescida de triglicérides de cadeia média e polímeros de glicose). Como estes paciente aceitam oralmente volume reduzido de leite quando comparados às crianças normais e apresentam gasto energético aumentado durante o processo de alimentação, este tipo de dieta pode melhorar a aceitação oral e suprir o valor calórico necessário para promover o crescimento adequado (Peres 2002, Marques et al 2004).

Quando não é possível a alimentação exclusivamente oral utiliza-se o acesso ao estômago ou intestino proximal através de sondas alimentadoras. As vias para a nutrição enteral incluem sonda nasogástricas, nasoduodenais, nasojejunais, gastrostomias e jejunostomias. Devido às facilidades de manuseio e possibilitar nutrição mais simplificada, as vias mais utilizadas são a sonda nasogástrica quando a nutrição enteral será utilizada por período curto e as gastrostomias quando a nutrição enteral será utilizada por períodos mais longos. (Stanich ,1999).

O Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC-USP) possui uma unidade de cuidados especiais (UCE) que é uma unidade de internação de crianças que necessitam cuidados semi-intensivos. É nesta unidade que são internadas as crianças com anomalias craniofaciais mais complexas, síndromes genéticas, e aquelas que cursam com dificuldades respiratórias e/ou alimentares. Na UCE o paciente recebe atendimento interdisciplinar e o portador de disfagia passa por avaliação específica e criteriosa.

Entretanto, há necessidade de se estabelecer diretrizes para o tratamento da disfagia das crianças com anomalias craniofaciais, visto que diferentes graus de comprometimento podem ocorrer nestes pacientes, não havendo na literatura rotinas que possam orientar o tratamento.

O HRAC-USP vem desenvolvendo vários estudos sobre o tratamento de crianças com anomalias craniofaciais que apresentam dificuldades para se alimentar, assim denominadas crianças com distúrbios da deglutição ou disfagia com objetivo de padronizar suas condutas terapêuticas.

Devido à casuística privilegiada temos a oportunidade de avançar nestes estudos.

2. REVISÃO DA LITERATURA

1) Disfagia e fissura labiopalatina

Fabricius of Aquapendente (1619) citado por Jones (1988 p.379) relatou que crianças nascidas com fissura de palato eram incapazes de sugar e freqüentemente morriam em conseqüência da desnutrição.

Mylin et al (1969) escreveram sobre o restabelecimento anatômico e fisiológico, através do reparo cirúrgico do lábio e do reparo não cirúrgico de fenda palatina, utilizando placa de acrílico sobre o palato, possibilitando a nutrição das crianças portadoras de fissura labiopalatina.

Moore (1976) atribui grande importância ao uso de prótese sobre a fenda palatina. Defendia o uso de próteses no período neonatal para permitir a alimentação normal e ajudar no posicionamento da língua e em períodos posteriores, atribuindo que a obturação palatal fosse essencial durante todo o crescimento e desenvolvimento dental. Cada situação permitiria utilização de um tipo inovador de prótese.

Pashayan e McNab (1979) descreveram sobre recém-nascidos com fissura palatal, com ou sem fissura de lábio, que foram alimentados usando um método simplificado, dispensando o uso de próteses. Um bico normal utilizado por crianças, que foi cortado colocado uma garrafa de vidro (mamadeira de bebê). As crianças foram alimentadas na posição sentada. Os dados indicam que a nutrição nestes lactentes foi adequada ao julgar pelo peso que atingiram.

Shah (1980) relatou que bebês com fissura de lábio tinham poucos problemas alimentares. Aqueles que tinham uma fenda palatina, ou uma fissura de lábio e palato poderiam ter algumas dificuldades de alimentação. O uso de um conta-gotas, colher ou bicos especiais (por exemplo, um bico macio e grande) pôde simplificar a alimentação. A deglutição do bebê foi grandemente facilitada se a criança era mantida em posição ereta durante a alimentação.

Jones (1988) realizou estudo em 202 neonatos com fissura de lábio e palato a fim de investigar problemas com a alimentação e estabelecer média de ganho ponderal por semana nestas crianças. Os resultados mostraram que a média de ganho ponderal por semana foi menor do que a de crianças sem fissura. O grupo de crianças com fissura de lábio e palato mostrou o menor ganho ponderal. Em 25% das crianças houve dificuldades no início alimentação e que estas foram associadas, entre outras coisas, com a ulceração da mucosa nasal. Estes problemas surgiram apesar do aconselhamento precoce dos pais. Este estudo foi um dos pioneiros ao estabelecer metas realistas para a média de peso para crianças com fissuras e poder aconselhar os pais e trabalhadores da saúde.

Danner (1992), em seus estudos, defendeu que as crianças nascidas com fissuras devem ser ajudadas e estimuladas a mamarem no peito e ser este o método de eleição na alimentação. Esta é a escolha ideal para essas crianças, uma vez que proporciona o desenvolvimento muscular da boca e face de forma normal e fisiológica e proporciona proteções contra infecções respiratórias superiores, especialmente a otite média. Amamentação bem

sucedida contribui para normalizar o bebê para a família. Ressalta que os profissionais de saúde devem providenciar intervenções para facilitar a amamentação e, assim, normalizar e capacitar estas crianças. Os primeiros dias de vida são extremamente importantes para observação e definição dos métodos a serem utilizados para facilitar a amamentação.

Oliver e Jones (1997) elaboraram um questionário e avaliaram as respostas de 100 pais de crianças nascidas com fissura lábio e / ou palato com o objetivo de avaliar as experiências dos serviços disponíveis para ajudar a alimentação das crianças com fissura no período neonatal. Concluiu que antes do nascimento do bebê, a maioria das mães desejava amamentar o seu filho, mas, após o nascimento, a maioria das crianças foi alimentada com mamadeira. A maioria das mães sentia que tinha sido uma parte integrante da decisão de alterar métodos. Os conselhos sobre alimentação foram obtidos a partir de uma variedade de fontes, tanto no hospital com na comunidade. Crianças com fissuras do palato isoladas foram associadas a uma elevada proporção de alimentação via sonda nasogástrica tanto durante internações como em casa. A principal crítica ao serviço oferecido para os pais e seus filhos foi a má qualidade do aconselhamento sobre a alimentação. Assim os autores sugeriram variedades de mecanismos para a melhoria da qualidade dos serviços.

Pandya e Boorman (2001), analisaram a falha no crescimento de crianças portadoras de fissuras labiopalatinas, usando gráficos de crescimento. Inicialmente, estudaram 147 bebês com fissura de lábio e / ou palato. As taxas de falha no crescimento foram classificadas de acordo com o tipo de fissura. Houve um aumento da taxa de falha no crescimento de 32% para fissura de lábio e palato unilateral, de 38% para fissura de lábio e palato bilateral e de 49% para fissura de palato. Houve uma alta incidência de falha no crescimento em fissuras de palato, especialmente se estes estavam associados com uma síndrome ou anomalia ($p < 0,001$). A incidência de falha no crescimento associada à Seqüência de Robin foi de 100%. Face à elevada taxa de falha no crescimento, duas alterações foram instauradas: 1. alimentação com apoio e supervisão da enfermagem nos doentes em risco e

em todos os pacientes com Seqüência de Robin; 2. supervisão da alimentação e da permeabilidade das vias aéreas. Posteriormente, a incidência de falha no crescimento foi estudada prospectivamente em 68 bebês submetidos entre 1997 e 1999. Com as medidas estabelecidas, houve uma redução na incidência de falha no crescimento em comparação com o estudo anterior (9% para fissura de lábio e palato unilateral, de 20% para fissura de lábio e palato bilateral, 26% para a fissura de palato). Houve também uma redução significativa na incidência de falha no crescimento no grupo com seqüência de Robin, de 100% para 40%.

Glenny et al (2004), em artigo de revisão analisou em 232 bebês portadores de fissura labiopalatina, os métodos utilizados para a alimentação destes bebês e a repercussão final no crescimento. As comparações foram feitas entre amamentação utilizando mamadeiras com bicos compressíveis versus madeiras com bicos mais rígidos (dois estudos), a amamentação versus alimentação com colher (um estudo) e uso de placa maxilar versus nenhuma placa (um estudo). Nenhuma diferença foi mostrada para qualquer um dos principais resultados quando se comparam tipos de mamadeira. Nenhuma diferença foi mostrada entre o uso de placa maxilar nos lactentes em comparação com nenhuma placa. Uma diferença estatisticamente significativa no peso (kg) em seis semanas pós-cirurgia foi mostrada a favor da amamentação, quando comparado ao uso da colher. (diferença média 0,47; IC 95%: 0,20, 0,74). Concluíram que as mamadeiras com bicos mais macios parecem ser mais fáceis de serem usadas pelos recém-nascidos com fissuras do lábio e / ou palato, porém, não há provas da existência de diferença no crescimento das crianças. Os resultados sugerem que bebês devem ser amamentados, em vez de alimentados com colher após a cirurgia de fissura de lábio. Estudo realizado no HRAC-USP sobre a alimentação das crianças em pós-operatório de queiloplastia chegou a mesma conclusão (Assunção et al 2005).

2) Disfagia orofaríngea, Seqüência de Robin e Síndromes.

Em 1923, Pierre Robin, em um clássico artigo "A queda da base da Língua considerada como uma nova causa nasofaríngea de depressão respiratória" introduziu o termo glossoptose e enfatizou as conhecidas complicações respiratórias da condição que agora ostenta o seu nome. Ele afirmou que glossoptose e a conseqüente obstrução respiratória foram devido à "dismórfica atresia da mandíbula" e propôs um dispositivo protético para a sua correção.

Routledge (1960) descreve o uso de intubação nasofaríngea, utilizando a cânula nasofaríngea de 3 a 3.5 fr. que era introduzido pela narina cerca de 7 a 8 cm como modalidade de tratamento da obstrução respiratória nas crianças portadoras da até então denominada Síndrome de Pierre Robin.

Pasyayan e Lewis (1984) publicaram os resultados de um programa de tratamento em 25 recém-nascidos com Seqüência de Robin. O diagnóstico de Seqüência de Robin foi feito com base em presença de retrognatia e glossoptose com ou sem fenda palatina. Estes pacientes foram divididos em dois grupos distintos. Dezessete com a Seqüência Robin Isolada (SRI) e oito com a Seqüência de Robin como parte de uma síndrome ou associada com múltiplas anomalias congênitas (SRS). Observaram que nos caso de Seqüência de Robin Isolada a tendência de crescimento e desenvolvimento foram próximas ao normal.

Sher et al (1986) publicaram a descrição e classificação da variabilidade do mecanismo de colapso das vias aéreas superiores observado em crianças com apnéia obstrutiva secundária a anomalias craniofaciais. A ênfase está nos achados da nasofaringoscopia e da avaliação exata do local e do mecanismo de obstrução. Foi um trabalho relevante, pois, com seus achados foi possível classificar a obstrução respiratória em quatro tipos:

Tipo 1, a obstrução resulta do retroposicionamento do dorso da língua, que entra em contato com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole;

Tipo 2, a obstrução resulta do retroposicionamento do dorso da língua, com compressão do palato mole ou partes dele (quando a fissura está presente) contra a parede posterior da faringe;

Tipo 3, as paredes laterais da faringe se movem medialmente, obstruindo as vias aéreas, e a língua não entra em contacto com a parede posterior da faringe;

Tipo 4, a contração da faringe é esfinctérica, e a língua não entra em contacto com a parede posterior da faringe.

Alguns anos após, Sher (1992) realizou estudo em 53 crianças com seqüência de Robin, analisou os mecanismos de obstrução respiratória, até então atribuída apenas a glossoptose e propôs o tratamento adequado para cada tipo de obstrução. Neste trabalho, sugere como modalidades terapêuticas para a desobstrução das vias aéreas a posição de decúbito ventral, a glossopexia, a cânula nasofaríngea ou traqueostomia dependendo dos achados da nasofaringoscopia. Quando introduzida a cânula nasofaríngea (CNF); o período maior para seu uso de foi de 8 semanas, não havendo melhora até este período, indicou-se a traqueostomia. Durante o uso da CNF a alimentação da criança se procedia através de sonda nasogástrica que era introduzida a cada dieta e retirada após. Após estabelecer com o auxílio da nasofaringoscopia que a CNF poderia ser retirada, a criança era mantida em observação por 48 horas, ainda alimentando-se com SNG. Após manter-se estável por este período a dieta por sucção era então introduzida. Nenhuma das 53 crianças necessitou gastrostomia.

Em 1992, Singer e Sidoti publicaram um artigo de revisão sobre o tratamento pediátrico de crianças nascidas com seqüência de Robin. Neste estudo eles ressaltam sobre a importância da intervenção precoce do pediatra no diagnóstico da gravidade da obstrução respiratória e sua rápida intervenção para o alívio deste sintoma. Sugere a intubação nasofaríngea, porém se este procedimento não apresentar sucesso, índica-se a traqueostomia. Ressaltam a importância de se estabelecer se a Seqüência de Robin é isolada ou associada à síndrome ou malformações (20% dos casos),

visto que nos casos isolados as dificuldades respiratórias e alimentares são temporárias e tendem a melhorar com o crescimento e desenvolvimento da criança. Os mesmos fatos não são observados nas crianças com Seqüência de Robin associada à síndrome. Baseados nisto, indica-se a nutrição via sonda nasogástrica e raramente indica-se a realização de gastrostomias nas crianças com SRI. Relataram a realização de gastrostomia em 1 criança que apresentava anormalidade cromossômica associada à Seqüência de Robin.

Chiaretti et al (1998) relatam adequado ganho ponderal em crianças com Seqüência de Pierre Robin utilizando sonda naso-enteral para administração de dietas semi-elementar e caseína hidrolisada.

Cruz et al (1999) realizaram estudo retrospectivo de 252 prontuários entre 1989 e 1997 no Children's Hospital de Wisconsin. O estudo foi realizado para examinar métodos utilizados para a alimentação e para manter pérvias as vias aéreas. As informações sobre os pacientes foram coletadas em relação à história perinatal, a avaliação genética, das vias aéreas, da alimentação e intervenções. Um grupo de 47 pacientes apresentava Seqüência de Robin Isolada. As dificuldades respiratórias foram identificadas em 23% dos pacientes. As dificuldades de alimentação não associados com obstrução das vias aéreas foram identificadas em 11% dos pacientes. A análise pelo teste de Fisher revelou que doentes com um diagnóstico de síndrome têm uma taxa significativamente mais elevada de traqueostomia e colocação de sonda de gastrostomia ($p = 0,041$ e $p = 0,004$, respectivamente). Os pacientes sindrômicos também apresentaram Apgar menor ao nascimento, hospitalização mais precoce assim como maior número de intervenções mais invasivas.

Marques et al (2001), realizou estudo prospectivo de 62 crianças portadoras de Seqüência de Robin desde a internação até os seis meses de vida. Trinta e três crianças (53,2%) apresentavam seqüência de Robin isolada, 25 (40,3%) tinham síndromes ou malformações associadas à Seqüência de Robin e quatro crianças foram classificadas como tendo Seqüência de Robin não associada a síndromes ou outras malformações, mas associada a déficits

neurológicos e desenvolvimento neuromotor retardado. O tipo de obstrução das vias respiratórias foi definida por nasofaringoscopia utilizando os critérios de Sher et al (1986). Os pacientes com o tipo 1 e tipo 2 foram submetidos a intubação nasofaríngea (INF), e glossopexia foi indicada em doentes com obstrução tipo 1, que não apresentaram melhora clínica com este procedimento. Traqueostomia foi indicada em doentes com obstrução do tipo 2, que não mostraram melhora após INF, em pacientes com obstrução tipo 1, que não mostraram bom curso após glossopexia, e em pacientes com tipos 3 e tipo 4 de obstrução. A CNF foi posicionada de modo que a saída do ar pôde ser percebida através dela durante a expiração, com pouca ou nenhuma saída de saliva ou leite a partir dela, especialmente durante a alimentação. Durante a hospitalização, a criança foi pesada diariamente, e após a alta a maioria das crianças foi acompanhada mensalmente até o sexto mês. A melhoria da alimentação e disfunção respiratória com o uso da INF foi observada dentro de algumas semanas, permitindo a alta da maioria das crianças com alimentação oral exclusiva no prazo de até 30 dias. Cinco crianças (8%) apresentaram sintomas de refluxo gastresofágico, três receberam tratamento médico e dois, tratamento cirúrgico (fundoplicatura e gastrostomia).

Bull et al (1993) estudaram as alterações gastresofágicas que ocorrem com maior freqüência em pacientes com síndrome, entre estes os problemas para a alimentação, vômitos e a dificuldade de ganho ponderal. Realizou estudo longitudinal do crescimento e desenvolvimento de oito doentes com Síndrome Brachmann-de Lange. Disfagia ocorreu em 6 dos 8 pacientes. Observaram também nestas crianças a aspiração traqueal, alterações de motilidade esofágica, refluxo gastresofágico, hérnia hiatal e esofagite. O tratamento médico foi instituído, e nos casos que não apresentaram melhora, o tratamento cirúrgico foi realizado. Melhoria no percentil do peso ocorreu em todos os pacientes alimentados por gastrostomia ou sonda nasogástrica. Concluíram que a monitorização cuidadosa dos sintomas e dos parâmetros de crescimento e a instituição precoce de medidas médicas e cirúrgicas

adequadas podem melhorar a saúde física de muitos pacientes com Síndrome Brachmann-de Lange.

Arvedson e Brodsky (2002) descreveram as alterações que levam as dificuldades alimentares nas mais freqüentes síndromes associadas com anomalias craniofaciais em seus serviços. Na síndrome de Moebius, caracterizada pela diplegia congênita do nervo facial (VII) frequentemente associada a paralisia de múltiplos nervos cranianos, anomalias craniofaciais, malformações cardíacas e osteomusculares. Observa-se a fraqueza de toda musculatura inferior da face, mandíbula, lábios e língua. A fase faríngea da deglutição pode apresentar-se normal, mas a fase oral é muito prejudicada pela postura dos lábios e a dificuldade da língua de transportar o bolo. O alimento tende a refluir entre os lábios, necessitando de sondas alimentadoras. Nas Microssomias Hemifaciais, a exemplo da seqüência vertebro-auriculo-facial ou Síndrome de Goldenhar, refere-se a um vasto grupo de malformações do 1º e 2º arcos branquiais que podem resultar em um variado grau de hipoplasia mandibular e fraqueza da musculatura facial que mesmo unilateral pode comprometer lábio e língua. Nos casos que a fase faríngea da deglutição não está alterada, tenta-se alimentar a criança oferecendo o alimento do lado do lábio com tônus preservado e aplicando pressão externa no lado enfraquecido. A síndrome velocardiofacial (VCF), síndrome genética autossômica devido a deleção cromossômica 22q11.2 e caracterizada principalmente por fissura palatal e malformações cardíacas, a disfagia ocorre por dismotilidade na área faringo-esofágica. Também podem ocorrer refluxo nasofaríngeo, dismotilidade do esôfago, hipotonia faríngea e divertículos no esôfago cervical. A hipotonia faríngea é o fator que mais contribui para as dificuldades alimentares como também para as apnéias do sono, nestes casos. A fadiga também é acrescida pelos problemas cardíacos. A gastrostomia deve ser considerada nestas crianças até que se restabeleçam as funções respiratórias e cardíacas e a alimentação oral possa ser estimulada. As crianças com fissuras de lábio e/ou palato podem ter déficits neurológicos em adição ou como componentes das síndromes craniofaciais. Os déficits do sistema central comprometem a coordenação da sucção, deglutição e

respiração. As estratégias para a alimentação destas crianças devem ser adotadas semelhantemente àquelas usadas nas crianças com comprometimento neurológico.

3) Disfagia orofaríngea e Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE)

Fonkalsrud et al (1996) relataram que em pacientes com DRGE, e especialmente naqueles pacientes com distúrbios neurológicos, parece haver uma elevada prevalência de neuropatia autônoma em que o trânsito esofágico e o esvaziamento gástrico são alterados. As complicações mais freqüentes da DRGE na infância são os déficits no crescimento decorrente da privação calórica e os broncoespasmos e/ou pneumonias causadas por repetidas aspirações pulmonares de fluidos gástricos. O refluxo de ácido no esôfago médio ou superior pode estimular reflexos vagais e produzir laringoespasmos e broncoespasmos. O refluxo gastroesofágico pode também ser causa de apnéia obstrutiva em lactentes e possivelmente uma das causas de recorrência de estridor, hipóxia aguda, e até mesmo da Síndrome da Morte Súbita do Lactente. Distúrbios associados incluem a dismotilidade esofágica, que tem sido reconhecido em cerca de um terço das crianças com DRGE grave. O atraso no esvaziamento gástrico foi documentado com freqüência aumentada nos lactentes e crianças que tenham sintomas da DRGE, particularmente aqueles com desordens neurológicas. As crianças com déficit neurológico estão em risco elevado de ter DRGE, particularmente se necessária a alimentação por sonda nasogástrica ou gastrostomia.

Baujat et al (2001) estudaram em crianças portadoras de SRI os transtornos motores oro-esofágicos, utilizando-se do exame clínico e da manometria esofágica. Encontraram que os distúrbios alimentares estiveram sempre presentes, mas o tipo de transtorno variou de uma criança para outra. Os distúrbios esofágicos foram freqüentes e resistentes aos tratamentos

clássicos do refluxo gastroesofágico. Oitenta e seis por cento das crianças necessitaram de sonda nasogástrica para a alimentação durante um período médio de 8,6 meses. As alterações manométricas no esôfago foram observadas em 50% das crianças: hipertonia do esfíncter esofágico inferior, incapacidade de relaxamento do esfíncter esofágico inferior à deglutição, e discinesia esofágica. Estes distúrbios clínicos e manométricos mostraram uma tendência para a regressão espontânea após 12 meses. As alterações manométricas encontradas nos portadores de SRI, foram incomuns e semelhantes às encontradas em quadros de instabilidade neurovegetativa. Isto pode refletir descontrole nos centros de regulação da deglutição no tronco cerebral.

Baudon et al (2002) avaliaram a disfunção esofágica em lactentes (n = 28) com SRI com 15 a 45 dias de vida. A eletromiografia foi usada para avaliar a sucção e a coordenação entre as fases oral e faríngea da deglutição. A manometria esofágica foi utilizada para estudar funções do esfíncter esofágico inferior, corpo do esôfago, e esfíncter esofágico superior. Os resultados da manometria foram comparados com os de 16 crianças com doença de refluxo gastroesofágico (DRGE). A eletromiografia mostrou incoordenação da sucção e deglutição, em 24 dos 28 pacientes. Todos os pacientes apresentaram distúrbios na manometria: relaxamentos incompletos ou assincrônicos do esfíncter esofágico inferior (15), múltiplas ondas agudas no corpo esofágico (17), ondas com amplitude muito elevada (14) e relaxamento assincrônicos do esfíncter esofágico superior (19). A freqüência de distúrbios e média de pressões de repouso de ambos os esfíncteres inferior e superior foram significativamente mais elevados do que os doentes com DRGE. Concluíram com este estudo que na SRI ocorrem disfunções motoras da língua, da faringe, e do esôfago.

Reinshagen et al (2005), descreveram um caso clínico de criança portadora de SR complicada por DRGE e déficit no crescimento, que eram resistentes à terapia conservadora e a uma fundoplicatura parcial. O refluxo gastroesofágico foi acompanhado de taquicardia supra-ventricular. A taquicardia pode estar presente na Seqüência de Robin como conseqüência

do desequilíbrio da atividade parassimpática cardíaca. O doente recuperou-se completamente do refluxo gastroesofágico e da taquicardia após refazerem a fundoplicatura a Nissen e uma hiatoplastia. Este caso mostrou que uma busca minuciosa pela DRGE é indicada em casos de Seqüência de Robin, principalmente em pacientes com falha de crescimento e a sua correção cirúrgica deve ser considerada.

4) Uso de sondas alimentadoras nasogástricas e refluxo gastresofágico.

A manutenção da sonda nasogástrica alimentadora de demora é um fator de instalação precoce de esofagite e perpetuação do quadro de doença do refluxo gastroesofágico (DRGE), com conseqüente piora das condições respiratórias, pelo mecanismo reflexo de bronco espasmo observado na presença da esofagite (Boix-Ochoa 1986).

Zaninotto et al (1986) relatam a estenose esofágica como uma complicação comum de intubação nasogástrica em pacientes adultos. A história clínica dos pacientes sugeriu que a patogênese desta lesão é provavelmente multifatorial, mas principalmente induzida pelo refluxo gastresofágico decorrente do uso da SNG.

Nicolas et al (1988) realizaram a pHmetria e a esofagoscopia em 28 crianças com idades entre 15 dias a 12 anos (média: 14 meses) que estavam entubados, em ventilação mecânica e sendo alimentadas por sondas nasogástricas. O suporte ventilatório foi necessário em 7 crianças devido a bronquiolite, pneumonia (8), epiglotites (2), déficits neurológicos (8), broncoespasmos (2) e apnéia recorrente (1). O pH esofágico foi estudado de 2-8 dias (média: 2 dias) após a intubação, a sua duração foi de 12 a 23 h 50 min (M: 22 h). O refluxo gastroesofágico foi presumido quando a percentagem do total do tempo de acompanhamento foi acima de 5,2% com pH esofágico abaixo de 4,0. A esofagoscopia foi realizada no dia seguinte a phmetria. Todas as crianças estavam em posição supina e alimentados com

uma dieta pH 7,0 infundida continuamente com uma sonda nasogástrica. O refluxo gastroesofágico anormal foi encontrado em quatro crianças, associado com a esofagite em duas. Em três casos foi encontrado refluxo gastroesofágico sem esofagite. Nenhuma anormalidade ocorreu em 21 crianças. Assim, concluíram que em crianças alimentadas continuamente com uma sonda nasogástrica, o refluxo gastroesofágico não é freqüente e, quando presente, parece ter poucas conseqüências.

Noviski et al (1999), em estudo utilizando a phmetria e analisando os efeitos do calibre da sonda nasogástrica (SNG) em recém-nascidos e crianças maiores não encontraram valores significativos de RGE no grupo que utilizaram sondas finas (8 fr) mas o refluxo aumenta e ocorre interferência com o clearance do ácido refluído para o esôfago quanto maior é o calibre da sonda (12 fr).

Peter et al (2002), utilizaram a impendanciometria para a pesquisa da predisposição ao RGE em recém nascidos prematuros alimentadas por SNG, visto que a análise quantitativa do RGE em recém nascidos e lactentes mais jovens é dificultada através da phmetria, pois o pH do conteúdo gástrico pode permanecer maior que 4 em 90% do tempo nestas crianças. Neste estudo, foram medidos refluxos gastroesofágicos quando o cateter se localizava no esôfago inferior e quando ultrapassava o esfíncter esofágico inferior para se localizar no estômago. Verificaram que a incidência de RGE aumenta quando o cateter se localiza no estômago, ultrapassando o esfíncter esofágico inferior. Este efeito do cateter foi observado já na1ª hora pós-prandial.

Daviluy et al (2005) realizaram um estudo retrospectivo, analisando histórico de crianças em uso de nutrição enteral por um período de até 11 anos, com as mais diversas afecções. Neste estudo um total de 45% das crianças recebia a dieta por meio de gastrostomia. Ela foi indicada com mais freqüência em crianças portadoras de doenças neuromusculares e gastroesofágicas e o critério usado para sua indicação foi, principalmente, a necessidade de nutrição enteral por mais de três meses.

5) Uso de gastrostomia e DRGE

Toma (1990) relatou que 12 a 50% dos pacientes submetidos à gastrostomia cirúrgica ou endoscópica desenvolvem RGE significativo e isto teoricamente era devido à: alteração do ângulo de Hiss e diminuição da pressão do esfíncter esofágico inferior (EEI); inabilidade do paciente para tolerar volume gástrico aumentado, geração de pressões abdominais altas nos pacientes com hipertonia conseqüente a patologias neurológicas e intolerância alimentar.

Alguns autores (Leape et al 1981, Jolley et al 1985, Ozelame at al 1988), indicavam associação da cirurgia anti-refluxo "protetora" em pacientes submetidos à gastrostomia alimentar. Segundo eles, a maioria dos pacientes pode ter RGE assintomático. Em pelo menos dois terços dos pacientes que não apresentam inicialmente sinais de RGE, esta condição será induzida pela gastrostomia.

Estudos mais recentes (Isch et al 1997, Razeghi et al 2002) realizando gastrostomias em crianças com o auxílio da endoscopia, conhecida como gastrostomia endoscópica percutânea, verificaram através da pHmetria, que a incidência de refluxo gastresofágico no pós-operatório é baixa, dessa forma não se justifica a realização da cirurgia anti-refluxo associada.

Guin et al (2006) realizaram estudo prospectivo em vinte e oito crianças com pH alterado antes de realizarem a gastrostomia. Setenta e cinco por cento eram neurologicamente prejudicadas. Indicação para gastrostomia foi alimentação oral insuficiente em 26 dos 28 pacientes. Apenas 3 dos 28 pacientes foram assintomáticos para RGE. Dos 25 pacientes sintomáticos 19 melhoraram após a gastrostomia (6 não). Cirurgia anti-refuxo foi finalmente indicada em dois doentes (7% [2 / 28]). Os pacientes assintomáticos permaneceram assintomáticos. Com base nestes resultados, os autores não indicam a cirurgia anti-refluxo concomitante a gastrostomia mesmo nos pacientes com pHmetria alterada.

Vernon-Roberts e Sullivan (2007) realizaram estudo comparativo, de metanálise, entre a opção de realizar a válvula anti-refluxo associada à gastrostomia nas crianças neuropatas sintomáticas ou realizar a gastrostomia e manter o tratamento anti-refluxo com inibidores da bomba de prótons. Verificaram que: 1) a gastrostomia alimentar é atualmente o método preferido para fornecer o apoio nutricional para estas crianças que são incapazes de alimentação adequada, por via oral. 2) complicações podem surgir decorrentes da gastrostomia e a mais relatada é o desenvolvimento ou agravamento de refluxo gastroesofágico (RGE). 3) Foram muitas as indicações de tratamento cirúrgico anti-refluxo na forma de uma fundoplicatura associadas à gastrostomia. 4) Verificaram que a fundoplicatura foi associada a uma elevada taxa de insucesso e reoperações, significativa morbidade e mortalidade em crianças com alterações neurológicas. 5) desde o advento dos inibidores da bomba de prótons (IBP), na década de 1990, estes medicamentos foram os mais prescritos pelos médicos para o tratamento da DRGE que se basearam em estudos que sugerem os IBP como tratamento adequado para DRGE. 6) outros agentes são também utilizados no tratamento clínico: leites espessados, drogas para supressão ácida, agentes antiácidos, estimulantes da motilidade intestinal e preparações com anginato de sódio. Concluíram que existe considerável incerteza quanto ao tratamento ótimo da DRGE em crianças com déficit neurológico, portadoras de disfagia orofaríngea e que necessitam da gastrostomia alimentar. Quando confrontada a decisão da cirurgia de fundoplicatura versus tratamento com medicamentos anti-refluxo, verificaram que ainda existe a necessidade de provas científicas sólidas, a fim de fornecer dados comparáveis sobre os riscos ou as vantagens das duas intervenções.

6) Complicações das gastrostomias

Gauderer (1986), cirurgião pediátrico, pioneiro na realização e descrição da técnica de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP), publicou artigo de revisão sobre a evolução, técnicas, indicações e complicações das gastrostomias. Neste estudo ele descreve as complicações relacionadas às técnicas operatórias, aos cuidados com a gastrostomias e as complicações relacionadas ao tipo de sonda utilizada e orienta o tratamento adequado para cada complicação. Das complicações relacionas à técnica operatória estão a disjunção do estômago da parede abdominal levando a peritonite (mais relacionadas à GEP), infecções de parede, hemorragia, dano na parede posterior do estômago, lesão de órgãos adjacentes (cólon, pâncreas), localização da sonda em posição inadequada (grande curvatura e antro). As complicações relacionadas aos cuidados com a gastrostomias são: irritações da pele, monilíase, inadequada alimentação, demora para troca da sonda e reinserção (troca) traumática da sonda. Já as complicações relacionadas ao cateter ou sonda estão a formação de tecido de granulação, vazamento ao redor do cateter, deterioração da sonda, remoção inadvertida ou acidental, migração interna levando a quadros obstrutivos, migração externa levando a abscessos, extrusão da mucosa gástrica, perfuração do esôfago e do intestino delgado e problemas psicológicos. O tratamento variou conforme o tipo de complicação, sendo simples como o uso de nitrato de prata nos casos de granuloma até emergenciais com intervenção cirúrgica imediata nos casos de peritonite.

Grant (1988) em um estudo de revisão incluindo 125 pacientes submetidos à gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) e 88 pacientes submetidos à gastrostomia pela técnica de Stamm (por laparotomia), verificou que: 1) a média de tempo cirúrgico para a realização da GEP (50 + / - 20 min) foi menor do que para à Stamm (96 + / - 26 min) (p inferior a 0,0001); 2)a anestesia geral foi administrada em apenas 13% das colocações da GEP, em comparação com 64% das gastrostomias a Stamm; 3) O custo da GEP foi de cerca de U$ 1000 a menos do que o da Stamm ; 4) a média de tempo após a cirurgia até à utilização do tubo de alimentação foi de 1,8 dias para o GEP, em comparação com 3,4 dias para Stamm (p inferior a 0,0001). 5) a taxa

global de complicação após GEP foi 8,8% em comparação com 23,9% para Stamm. Concluíram que a GEP deva ser eleita a técnica de escolha por reduzir o tempo operatório, a necessidade de anestesia geral, os custos de inserção, a incidência de complicações, o tempo de recuperação e requer menos tempo para o início de utilização da sonda.

Hofner et al (2000) verificaram que um dos problemas das crianças com doença cardíaca congênita é o seu mau estado nutricional. Entre outras conseqüências, a desnutrição influencia o resultado cirúrgico. Estudaram retrospectivamente suas experiências com a gastrostomia endoscópica percutânea (GEP), em 15 crianças com cardiopatia congênita. Esta técnica permitiu o apoio nutricional enteral sem as desvantagens relacionadas em longo prazo da alimentação por sonda nasogástrica. As complicações maiores estiveram ausentes, e as menores foram raras, tanto na inserção da GEP, que foi realizada sob sedação profunda, quanto durante sua utilização. Houve boa recuperação nutricional das crianças e em sete crianças a GEP foi removida após 2,5 a 42 meses, pois o apoio enteral já não era mais necessário.

Bankhead et al (2005) compararam as técnicas de gastrostomia endoscópicas percutânea com laparoscópica e aberta (por laparotomia) e verificaram complicações menores e facilidades maiores no grupo submetido à GEP, sendo este eleito por estes autores o método de escolha para a colocação de tubos gastrostomia.

Avitsland et al (2006) relataram que a gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) é amplamente utilizada em seus serviços para o estabelecimento de alimentação enteral. Publicaram um estudo retrospectivo de 121 crianças submetidas a GEP, avaliaram as complicações do método e realizaram entrevista com 85 pais/ cuidadores destas crianças com um tempo médio de seguimento de 5,6 anos . As complicações peri-operatórias foram observadas em 12% dos casos. As complicações relacionadas com o estoma foram freqüentes (73%). A grande maioria (94%) dos pais / cuidadores relatou que a GEP teve uma influência positiva sobre a situação da sua criança. Os vômitos melhoraram em 61% das crianças, e ingestão oral em 43%. O tubo de

gastrostomia foi removido definitivamente em uma mediana de 3 anos (intervalo de 7 meses-7,3 anos) após a colocação da GEP em 25% das crianças. A demora para o fechamento espontâneo do estoma ocorreu em 48%. Concluíram que a GEP é uma técnica segura para o estabelecimento de alimentação enteral, mesmo em crianças muito doentes. As principais complicações são raras. A maior parte dos problemas com estoma ocorreu em crianças menores. A opinião dos pais / cuidadores foi que a gastrostomia possibilitou grande ajuda para eles e para seus filhos.

7) Complicações do tratamento cirúrgico da DRGE

A literatura é extensa no que se refere aos estudos comparativos entre técnicas cirúrgicas para a correção da DRGE. Os estudos mais recentes vêm a comparar os resultados das cirurgias convencionais com as realizadas pela videolaparoscopia.

Collins et al 1995, publicaram um dos primeiros estudos sobre a correção cirúrgica da DRGE em crianças por videolaparoscopia. Eles chamam atenção para o rápido desenvolvimento e incorporação de técnicas cirúrgicas minimamente invasivas que tem mudado abruptamente as práticas cirúrgicas. Os benefícios esperados dessas técnicas incluem menos dor pós-operatória, rápido retorno da função intestinal, menor tempo de permanência no hospital, e menores custos hospitalares. Neste estudo comparam os resultados cirúrgicos nos primeiros 60 bebês e crianças, que foram submetidos à fundoplicatura e / ou gastrostomia laparoscópica em seus serviços, com o mesmo número de doentes que sofreram estes procedimentos de forma convencional (por laparotomia). Os dois grupos foram semelhantes no que diz respeito à idade, sexo, doenças concomitantes, estado neurológico e os procedimentos realizados. A média de permanência hospitalar foi de 13,8 dias para o grupo laparoscópico versus 16,4 dias no grupo aberto. A média de permanência foi de 6,8 dias pós-operatório para o grupo laparoscópico versus 10,7 dias para o

grupo aberto. A média dos dias de pós-operatório para reintrodução e progressão da alimentação foi de 2,3 no grupo laparoscópico versus 4,8 no grupo aberto. Complicações pós-operatórias foram semelhantes entre os dois grupos. Estes resultados refletem o menor trauma dos procedimentos laparoscópicos. Concluem que a fundoplicatura e gastrostomia laparoscópica são ótimas alternativas em lactentes e crianças.

Cappella (2003) descreu em seu estudo de revisão sobre DRGE as complicações mais observadas decorrente do tratamento cirúrgico, independente da técnica utilizada: 1) recidiva de refluxo em 5% dos casos; 2) incapacidade de eructar e de vomitar que tende a desaparecer com o tempo; 3) Distensão gasosa (*gas bloat syndrome*) que pode estar relacionada ao retardo do esvaziamento gástrico desde o pré-operatório ou à injúria do nervo vago no trans-operatório. Praticamente todos os lactentes com menos de um ano tem resolução em seis meses, mas se a criança for portador de lesão do SNC ou se houve grave lesão do nervo vago estes sintomas podem persistir; 4) síndrome de *Dumping*, esvaziamento gástrico acelerado podendo estar relacionado a redução do volume gástrico relacionado com a operação; 5) hérnia para-esofágica mais observada com a técnica de Nissen, quando assintomática não requer reoperação; 6) obstrução do esôfago distal, que é observada na técnica de Nissen quando o colar fica muito apertado ou em casos de edema esofágico distal que acompanha os casos onde a dissecção do esôfago é trabalhosa por periesofagite; 7) obstrução intestinal devido á aderências pós cirúrgicas, complicação mais relacionada à cirurgia por laparotomia; 8) herniação torácica da fundoplicatura que se for assintomática não requer reoperação; 9) deiscência da fundoplicatura que pode ser conseqüência de dilatação aguda do estômago no pós operatório; 10) diarréia resultante da lesão dos vagos e poderá durar vários meses, 11) perfuração gástrica que também pode ser decorrente da distensão gástrica aguda.

Pacilli et al (2005) realizaram estudo de revisão sobre a DRGE e o tratamento cirúrgico em recém-nascidos e lactentes. Relatam neste estudo que o refluxo gastroesofágico (RGE) é um processo fisiológico caracterizado

pela passagem involuntária do conteúdo gástrico para o esôfago inferior. Representa uma condição comum em prematuros e podem ocorrer em neonatos saudáveis. O fenômeno é considerado apenas como doença (DRGE) quando o paciente torna-se sintomático ou resulta em complicações patológicas. A fundoplicatura é recomendada em neonatos e lactentes sintomáticos e que não respondem ao tratamento clínico. Verificaram que a presença de sintomas respiratórios relacionados com a DRGE foi a principal indicação para fundoplicatura nesta população selecionada. A fundoplicatura à Nissen é o procedimento de escolha na maioria dos serviços, incluindo nas técnicas laparoscópicas. Indiferentemente da técnica utilizada, o sucesso após a fundoplicatura em RN e lactentes é de cerca de 67% a 100% e as reoperações por complicações de 7% a 26%. Os melhores resultados são obtidos em recém-nascidos com DRGE isolada e a taxa de recorrência do RGE é elevada nas crianças com anomalias associadas.

Tovar et al (2007) publicaram estudo sobre a atuação da cirurgia pediátrica com relação a DRGE. O total de 252 crianças operadas entre 1992 e 2006 foi dividido em grupos de acordo com os sintomas predominantes (93 digestivos, 47 respiratórias, 68 neurológicas) ou de comorbidades (27 atresia esofágica, 10 hérnia diafragmática, 5 defeitos da parede abdominal , 2 estenose cáustica). Os resultados em longo prazo foram revistos quanto às indicações, complicações e mortalidade. As características das abordagens abertas (n = 135) e laparoscópicas (n = 117) foram comparadas. A taxa de complicações foi de 22%, e elas foram mais freqüentes em crianças operadas por laparotomia ($P < 0,05$). Os resultados funcionais foram plenamente satisfatórios em 83% dos pacientes. Havia 17 mortes (6,7%), mas apenas três no primeiro mês de pós-operatório e apenas um relacionados com a operação (0,4%). Os autores concluíram que a fundoplicatura é um poderoso método de controle do refluxo gastroesofágico. É indicado após a falha do tratamento clínico da doença do refluxo gastroesofágico e em particular em crianças sintomáticas e com comorbidades. A cirurgia deve ser oferecida somente após o diagnóstico ser firmemente estabelecido, e as indicações devem permanecer idênticas para procedimentos abertos ou por laparoscopia.

Conforme exposto neste capítulo, verificamos que a literatura ainda é inconclusiva sobre muitos assuntos que envolvem o tratamento de crianças portadoras de disfagia orofaríngea, principalmente quando relacionadas às malformações craniofaciais.

3. OBJETIVOS

- **OBJETIVO ESPECÍFICO:**

Elaborar diretrizes para auxiliar no tratamento das crianças com disfagias relacionadas às malformações craniofaciais.

4 .CASUÍSTICA E MÉTODO

4.1- CASUÍSTICA;

Avaliamos o quadro clínico de 236 crianças internadas na Unidade de Cuidados Especiais (UCE) no período de julho de 2003 à julho de 2006. O critério para inclusão no estudo foi a presença de algum grau de disfagia orofaríngea.

4.2- MÉTODO:

Realizamos o estudo retrospectivo, analisando os prontuários de todas as crianças internadas na UCE, no período de julho de 2003 à julho de 2006. O total de 242 prontuários foram revisados e 236 foram incluídos no estudo por apresentarem relato de disfagia orofaríngea associada às anomalias craniofaciais.

Avaliamos e analisamos os registros nos prontuários a fim de determinar:

1) a incidência de disfagia em crianças com anomalias craniofaciais.
2) as síndromes ou malformações craniofaciais que cursaram com disfagia orofaríngea internadas.
3) O grau da disfagia apresentada por estas crianças; se leve, moderada ou grave, seguindo os critérios adotados por Silva (2000), expostos a seguir:

DISFAGIA LEVE:

- A dificuldade do indivíduo está concentrada no transporte do oral do bolo
- Ocorrência de pequena quantidade de estase em recessos faringeais, sem penetração laríngea
- Sem história de broncopneumonias de repetição e sem perda nutricional.

DISFAGIA MODERADA:

- Dificuldade no transporte oral do bolo
- Ocorrência de estase em recessos faringeais com sinais sugestivos de penetração laríngea e pequena quantidade de material aspirado.
- Esporádicas pneumonias, déficit nutricional e alteração do prazer alimentar.

DISFAGIA GRAVE

- Grande quantidade de estase em recessos faringeais, sinais sugestivos de penetração laríngea e grande quantidade de material aspirado.
- Pneumonias de repetição, desnutrição e alteração do prazer alimentar com impacto social.

4) associação da disfagia orofaríngea e o desconforto respiratório, os métodos utilizados para desobstrução das vias aéreas e correlacionar a desobstrução das vias aéreas com a melhora da disfagia.
5) a freqüência de uso de sondas alimentadoras durante a 1ª internação e/ou nas reinternações, o tempo de uso e a indicação deste procedimento.
6) a freqüência de gastrostomias alimentadoras durante a 1ª internação e/ou nas reinternações, o tempo de uso e a indicação deste procedimento.

7) a presença de quadro clínico sugestivo de doença do refluxo gastro-esofágico, os exames subsidiários realizados para o diagnóstico e seus resultados.
8) a freqüência de cirurgias para correção do refluxo gastroesofágico.
9) as complicações relacionadas às gastrostomias e ao tratamento cirúrgico da DRGE.
10) a freqüência de reinternações relacionadas à disfagia e o tempo total de hospitalização.

As informações foram coletadas dos prontuários seguindo o protocolo de pesquisa (anexo)

4.3- FORMA DE ANÁLISE DOS RESULTADOS

Realizamos a análise descritiva dos resultados encontrados.

5. RESULTADOS

População em Estudo:

Foram analisados os históricos de 236 crianças portadoras de disfagias orofaríngeas, internadas na Unidade de Cuidados Especiais do HRAC-USP no período de 3 anos, compreendido de julho de 2003 a julho de 2006. Os resultados serão apresentados a seguir.

1) Distribuição quanto ao sexo:

Das 236 crianças estudadas 111 (47%) eram do sexo feminino e 125 (53%) do sexo masculino, tabela 1.

Tabela 1 - Distribuição das crianças quanto ao sexo.

Sexo	*Total*	*%*
Feminino	111	47,0
Masculino	125	53,0
Total	236	100,0

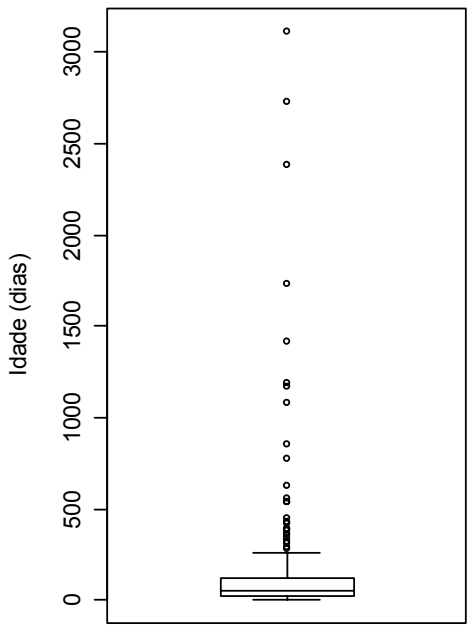
2) Distribuição quanto à idade:

A idade das 236 crianças variou de 3 dias a 3110 dias (8,6anos) com média de 157 dias e mediana de 56,5 dias. A distribuição das crianças conforme a idade está demonstrada na tabela 2 e no boxplot 1.

Tabela 2 - Distribuição das crianças conforme a idade.

Variável	*N*	*Média*	*DP*	*Mínimo*	*Mediana*	*Máximo*
Idade (dias)	236	157	368	3	56,5	3110

N=número total DP= desvio padrão



Boxplot 1 – Distribuição das crianças conforme a idade.

3) Distribuição quanto à procedência:

A distribuição das crianças de acordo com a procedência é mostrada na tabela 3.

Tabela 3 - Distribuição das crianças admitidas na UCE no período de julho 2003 a julho 2006 de acordo com a procedência.

Procedência	*Total*	*%*
São Paulo	141	59,7
Minas Gerais	35	14,8
Paraná	11	4,7
Mato Grosso do Sul	9	3,8
Distrito Federal	6	2,5
Santa Catarina	6	2,5
Rio de Janeiro	4	1,7
Rio Grande do Sul	4	1,7
Espírito Santo	3	1,3
Alagoas	2	0,8
Bahia	2	0,8
Ceará	2	0,8
Goiás	2	0,8
Maranhão	2	0,8
Mato Grosso do Norte	2	0,8
Pará	2	0,8
Amapá	1	0,4
Paraguai	1	0,4

Roraima	1	0,4
Total	236	100,0

4) Distribuição quanto ao tipo de fissura:

Das 236 crianças estudadas, 32 crianças (13,6%) não apresentavam fissura e 204 (86,4%) apresentavam fissura labiopalatina. A distribuição das 204 crianças que apresentavam fissura, de acordo com o tipo de fissura, está discriminada na tabela 4. Utilizamos a classificação de Spina.

Tabela 4 - Distribuição das crianças segundo o tipo de fissura apresentada.

Tipo de fissura	*Total*	*%*
pós-forame completa	79	38,7
pós forame incompleta	61	29,9
transforame bilateral	24	11,8
transforame lado esquerdo	17	8,3
transforame lado direito	10	4,9
fissura mediana	5	2,5
fissuras faciais complexas	3	1,5
pré forame esquerda	2	1,0
pré forame direita	1	0,5
pré forame bilateral	1	0,5
fissura mandibular	1	0,5
Total	204	100,0

5) Distribuição das crianças quanto à presença de Seqüência de Robin, síndromes ou malformações congênitas.

Das 236 crianças internadas na UCE, 95 crianças (40,3%) apresentavam Seqüência de Robin Isolada (SRI), 99 (41,9%) apresentavam síndromes e 16

(6,8%) apresentavam outras malformações congênitas. Estes resultados estão demonstrados na tabela 5.

Tabela 5 - Distribuição das crianças quanto à presença de Seqüência de Robin Isolada, síndromes ou múltiplas anomalias congênitas

Afecção	*total*	*%*
SRI	95	40,3
Síndrome*	99	41,9
Malformação congênita*	16	6,8
Fissura *	26	11,0
Total	236	100,0

(MAC),malformações congênitas e fissuras .

SRI = Seqüência de Robin Isolada
Síndrome* = Síndrome ou múltiplas anomalias congênitas (MAC)
Malformação congênita* = outras malformações congênitas isoladas
Fissura* = Fissura labiopalatina isolada, ou seja, sem associação com outra malformação congênita ou síndrome.

6) Distribuição das crianças com Seqüência de Robin quanto à presença de síndromes:

A seqüência de Robin pode apresentar-se de forma isolada ou associada à síndrome ou múltiplas anomalias congênitas (MAC). Das 99 crianças portadoras de síndromes, 44 apresentavam a seqüência de Robin associada, totalizando 139 crianças com Seqüência de Robin. A tabela 6 demonstra estes resultados.

Tabela 6 - Distribuição da freqüência de crianças com Seqüência de Robin Isolada e associada a síndrome ou múltiplas anomalias congênitas (MAC).

Seqüência de Robin	*Total*	*%*
Isolada	95	68,3
Associada a síndromes*	44	31,7
Total	139	100,0

Síndrome* = Síndrome ou múltiplas anomalias congênitas (MAC)

7) Distribuição das crianças sindrômicas de acordo com a síndrome apresentada:

Associação de VACTEL	1	1,0
Genèe-Widemann (disostose oro-facial pós-axial)	1	1,0
Bridas amnióticas	1	1,0
Displasia fronto-nasal	1	1,0
Total	99	100,0

Das 236 crianças, 99 (41,9%) apresentavam síndrome. Das 99 crianças que apresentavam síndrome o diagnóstico clínico foi realizado em 87 (81,1%) e em 18 (18,9%) a síndrome não foi definida, tabela 7.

Tipo de Síndrome	*Total*	*%*
Não definida	18	18,2
Moebius	12	12,1
Treacher Collins	8	8,1
Associação de CHARGE	7	7,1
Holoprosencefalia	7	7,1
Stickler	7	7,1
Richieri-Costa-Pereira	5	5,1
Brachman - De Lange	5	5,1
Patau	4	4,0
Goldenhar (oculo-auriculo-vertebral)	4	4,0
Edwards	2	2,0
Artrogripose	2	2,0
Hipóxico-isquêmica	2	2,0
Kabuki	1	1,0
Crouzon	1	1,0
Disostose mandibulo-facial	1	1,0
Carey-Fineman-Ziter	1	1,0
Óculo-auriculo-fronto-nasal	1	1,0
Larsen	1	1,0
Oto-palato digital tipo I	1	1,0
Smith-Lemli-Opitz	1	1,0
Orofaciodigital	1	1,0
Tourett (add 13q31)	1	1,0
Síndrome de Apert	1	1,0
Alcóolico-fetal	1	1,0

Tabela 7 - Tipo de síndrome apresentada pelas crianças com síndrome

8) Presença de outras malformações congênitas:

Algumas malformações congênitas ocorrem de forma isolada, não caracterizando síndrome propriamente dita. Das 236 avaliadas, 16 (6,8%) apresentavam malformações congênitas isolada, tabela 8.

Tabela 8 - Presença de malformações congênitas isoladas

Tipo de malformação congênita	*Total*	*%*
Cardiopatias	4	10,8
Atresia de Coanas	6	16,2
Malformação facial complexa e cardiopatia	1	2,7
Atresia de Esôfago	1	2,7
Teratoma de cavidade oro-nasal	1	2,7
Craniosinostose e cardiopatia	1	2,7
Hipoplasia de narinas	1	2,7
Hidrocefalia e hipotireiodismo congênito	1	2,7

Total geral	16	100,0

9) Avaliação da Disfagia:

A disfagia orofaríngea foi avaliada em todas as 236 crianças estudas, usando principalmente critérios clínicos em 147 crianças (62,3%), associando os critérios clínicos à videoendoscopia da deglutição (VED) em 87 crianças (36,9%) e à videofluoroscopia da deglutição em 2 crianças (0,8%). Estes resultados são demonstrados na tabela 9.

Tabela 9 - Avaliação da Disfagia

Avaliação da disfagia	Total	%
Clínica	147	62,3
Clínica e VED	87	36,9
Clínica e VFD	2	0,8
Total	236	100,0

VED= videoendoscopia da deglutição

VFD= videofluoroscopia da deglutição

10) Avaliação do grau da disfagia orofaríngea:

Utilizando os critérios clínicos associados ou não a avaliação instrumental complementar, as 236 crianças estudadas puderam ser agrupadas de acordo com o grau de disfagia encontrado. A tabela 10 mostra a distribuição das crianças de acordo com o grau de disfagia apresentado: disfagia leve, moderada ou grave.

Tabela 10 - Distribuição de acordo com o grau de disfagia

Grau de disfagia	Total	%
Leve	110	46,6
Moderada	47	19,9
Grave	79	33,5
Total geral	236	100,0

11) Distribuição das crianças de acordo com a afecção apresentada e o grau de disfagia:

Avaliando a afecção apresentada pelas crianças, pudemos correlacionar o grau da disfagia com o tipo de afecção apresentada. Estes resultados estão demonstrados na tabela 11.

Tabela 11 - Distribuição das crianças de acordo com a afecção e o grau de disfagia apresentado.

Grau de disfagia	*SRI (%)*	*SIND (%)*	*MC(%)*	*Fissura*(%)*	*TOTAL(%)*
leve	54(56,8)	20 (20,2)	13 (81,3)	23 (88,5)	110 (46,6)
moderada	25(26,3)	18(18,2)	1 (6,3)	3 (11,5)	47 (19,9)
grave	16(16,8)	61(61,6)	2 (12,5)	0 (0,0)	79 (35,5)
total	95(100,0)	99(100,0)	16 (100,0)	26(100,0)	236 (100,0)

SRI=seqüência de Robin isolada SIND= síndrome
MC= malformações congênitas
Fissura* = fissuras isoladas, ou seja, não associada à Seqüência de Robin, Síndrome ou Malformação congênita.

12) Presença de desconforto respiratório:

Nas 236 crianças internadas na UCE, 146 (61,9%) apresentaram desconforto respiratório. As tabelas 12, 13 e 14 demonstram a distribuição das crianças que apresentaram desconforto respiratório de acordo com a afecção apresentada.

Tabela 12 - Distribuição das crianças de acordo com a afecção apresentada e a presença de desconforto respiratório.

Afecção	Total	Desc. Resp..	%
SRI	95	78	82,1
Sindrome	99	56	56,6
MC	16	10	62,5
Fissura*	26	2	7,7

SRI=Seqüência de Robin isolada MC= malformações congênitas
Fissura*=fissuras isoladas, ou seja, não associada a seqüência de Robin, Síndrome ou Malformação congênita.
Desc. Resp. = Desconforto respiratório

Tabela 13 – Distribuição das crianças que apresentavam síndrome e desconforto respiratório, de acordo com o tipo de síndrome.

Tipos de sindrome	Total	%
Moebius	7	12,5
Multiplas anomalias com síndrome não definida	9	16,1
Associação de charge	2	3,6
Sindrome de Crouzon	1	1,8
Richieri-Costa-PEREIRA	5	8,9
Brachman - De Lange	1	1,8
Holoprosencefalia	4	7,1
Edwards	1	1,8
Patau	2	3,6
Disostose mandibulo-facial	1	1,8
Sind Carey-Fineman-Ziter	1	1,8
Oculoauriculofrontonasal	1	1,8
Treacher Collins	6	10,7
Stickler	6	10,7
Espectro oculoauriculovertebral (Goldenhar)	3	5,4
Oto-palato digital tipo I	1	1,8
Síndrome de Apert	1	1,8
Artrogripose	2	3,6
Bridas amnióticas	1	1,8
Hipóxico- isquêmica	1	1,8
Total	56	100,0

Tabela 14 – Distribuição das crianças que apresentaram malformações congênitas e desconforto respiratório, de acordo com o tipo de malformação congênita.

Malformações congênitas	Total	%
Malformação facial complexa e cardiopatia	1	10,0
Atresia de esôfago	1	10,0
Atresia de coanas	6	60,0
Hipoplasia de narinas	1	10,0
Hidrocefalia + hipotireoidismo congênito	1	10,0
Total	10	100,0

13) Desobstrução das vias aéreas (VAS):

Procedimentos para desobstrução das VAS foram necessários em 119 crianças (50,4%) com desconforto respiratório. A tabela 15 demonstra a distribuição das crianças que foram submetidas aos procedimentos para desobstrução das vias aéreas, segundo a afecção apresentada. A tabela 16, mostra a distribuição das crianças submetidas a desobstrução das VAS, de acordo com o tipo de procedimento realizado.

Tabela 15 - Distribuição dos pacientes que apresentaram desconforto respiratório e que necessitaram de procedimentos para desobstrução das vias aéreas superiores, de acordo com a afecção apresentada.

Afecção	total	desc. resp(%).	desob. resp (%)
SRI	95	78(82,1)	63(52,9)
Síndrome	99	56(56,6)	46(38,7)
MC	16	10(62,5)	9(7,6)
fissura facial complexa	26	2(7,7)	1(0,8)
Total	236	146(61,9)	119 (50,4)

Tabela 16 - Tipo de procedimento utilizado para desobstrução das vias aéreas superiores.

Tipo de desobstrução das VAS	*Total*	*SRI (%)*	*Sind(%)*	*MC(%)*	*Fissura(%)*
Intubação naso faríngea	64	47 (74,6%)	16 (34,7%)	1 (11,1%)	-
Traqueostomia	46	16 (25,4%)	27 (58,7)	2 (22,2%)	1 (100,0)
Cirurgia de atresia de coanas	8	-	2 (4,3%)	6 (66,6)	-
Adenoidectomia	1	-	1 (2,1%)	-	-
Total geral	119(100%)	63(52,9)	46(38,7)	9(7,6)	1(0,8)

14) Relação da melhora da disfagia orofaríngea com a desobstrução das vias aéreas superiores:

Pesquisamos se logo após a desobstrução das vias aéreas a criança apresentou melhora no quadro de disfagia. Das 119 crianças que necessitaram desobstrução das vias aéreas, 83 crianças (69,7%) não apresentaram melhora da disfagia e 36 crianças (30,3%) a alimentação por via oral tornou-se segura, tabela 17. Relacionamos também o tipo de procedimento utilizado para a desobstrução das vias aéreas e a melhora ou não da disfagia, tabela 18.

Tabela 17 - Melhora da disfagia após a desobstrução das vias aéreas superiores.

Melhora da disfagia com desobstrução das VAS	*Total*	*%*
Não houve melhora da disfagia	83	69,7
Houve melhora da disfagia	36	30,3
Total geral	119	100,0

VAS = Vias aéreas superiores

Tabela 18 – Distribuição das crianças de acordo com o tipo de procedimento realizado para desobstrução das vias aéreas e melhora da disfagia.

Tipo de desob VAS	*Melhora da disf.(%)*	*Sem melhora da disf. (%)*	*total de desob. VAS*
INF	23 (35,9)	41 (64,1)	64
Traqueostomia	5 (10,9)	41(89,1)	46
Cir. atresia coanas	8 (100,0)	-	8
Adenoidectomia	-	1(100,0)	1
Total	36(30,3)	83 (69,7)	119

INF = intubação nasofaríngea Cir = cirurgia Disf. = disfagia
desob. = desobstução VAS = Vias aéreas superiores

15) Uso de sondas nasogástricas:

Dos 236 pacientes estudados, 195 (82,6%) necessitaram do uso da SNG durante algum período do tratamento. Destas 195 crianças, 142(72,8%) utilizaram a SNG antes e durante a 1ª internação na UCE e 52 (26,7%) continuaram com a SNG nas reinternações. Apenas uma criança (0,5%) usou a SNG somente em reinternação. Estes resultados são mostrados na tabela 19 .

Tabela 19 - Distribuição das 195 crianças que necessitaram uso de SNG

Uso da SNG	*Total*	*%*
Antes e durante da 1ª internação	142	72,8
Na 1ª internação e em reinternações	52	26,7
Somente em reinternações	1	0,5
total	195	100,0

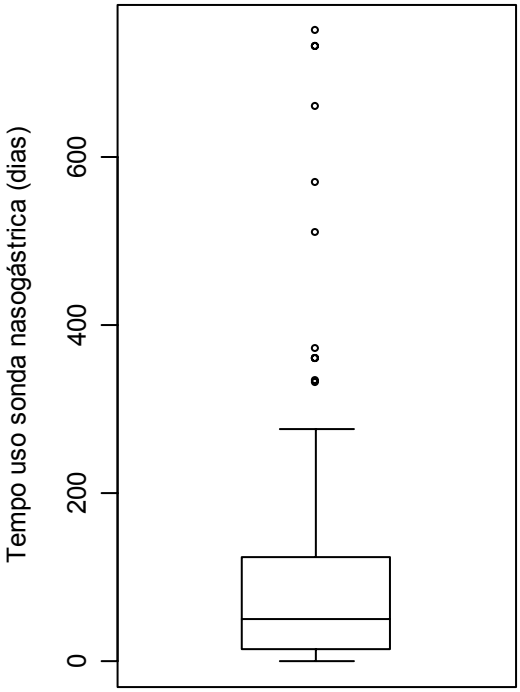
16) Tempo total de uso da sonda nasogástrica.

Avaliamos no histórico das 195 crianças que fizeram o uso da SNG o tempo total de permanência da SNG. Esta análise numérica está demonstrada na tabela 20 e no boxplot 2.

Tabela 20 – Análise numérica do tempo total de uso de SNG

Variável	*N*	*Média*	*Desvio-padrão*	*Mínimo*	*Mediana*	*Máximo*
Tempo de uso da SNG (dias)	195	113	129	1	60	750

Boxplot 2 – Análise do tempo total de uso de SNG



17) Gastrostomias

Das 236 crianças estudadas, 20 (29,9%) foram submetidas a gastrostomia antes da 1ª internação na UCE, 9 (13,4%) durante a !ª internação, 10 (14,9%) em outro serviço após a 1ª internação e 28 (41,8%) em reinternações. A tabela 21 demonstra estes resultados.

Tabela 21 - Distribuição dos pacientes que foram submetidos a gastrostomia

Tempo de realização das gastrostomias	*N*	*%*
Gastrostomia realizada antes da 1ª internação	20	29,9
Gastrostomia realizada na 1ª internação	9	13,4
Gastrostomia realizada em outro serviço após a 1ª internação	10	14,9
Gastrostomia realizadas nas reinternações	28	41,8
Total geral	67	100,0

18) Indicações para a realização da gastrostomia

Analisamos nas crianças submetidas a gastrostomia qual foi a indicação para o procedimento, quando comparadas com o grau de disfagia apresentado. Estes resultados estão na tabela 22. Analisamos também nas crianças submetidas a gastrostomia o tipo de afecção que apresentavam, resultados demonstrados na tabela 23.

Tabela 22 - Distribuição dos pacientes submetidos à gastrostomia de acordo com a indicação do procedimento.

Indicação	*N*	*%*
Disfagia leve	-	-
Disfagia moderada	11	16,4
Disfagia grave	56	83,6
Total	67	100

Tabela 23 - Distribuição dos pacientes submetidos à gastrostomia de acordo com a afecção apresentada.

Afecção	*total*	*%*
SRI	13	19,4

Síndrome	51	76,1
MC	2	3,0
fissura	1	1,5
total	67	100,0

SRI = Seqüência de Robin Isolada MC= Malformações Congênitas
Fissura = Fissura Isolada

19) Complicações das gastrostomias

Das 67 crianças gastrostomizadas, 9 (13,4%) apresentaram complicações, tabela 24. O tipo de complicação apresentada nas 9 crianças está discriminado na tabela 25.

Tabela 24 - Complicações observadas no total de gastrostomias realizadas (N=67)

Complicações das gastrostomias	Total	%
Não	58	86,6
Sim	9	13,4
Total	67	100,0

Tabela 25 - Tipos de complicações das gastrostomias (N=9)

Tipos de complicações da gastrostomias	*Total*	*%*
infecção	2	22,2
granuloma	1	11,1
saída acidental da sonda e estenose do estoma	1	11,1
refluxo da dieta pelo estoma e dermatite local	4	44,4
refluxo da dieta pelo estoma + dermatite local + prolapso da mucosa gástrica	1	11,1
TOTAL	9	100,0

20) Permanência da gastrostomia no período estudado.

Das 67 crianças que foram submetidas a gastrostomia, 11 (16,4%) crianças apresentaram melhora clínica da disfagia, no período estudado e a

realimentação por via oral foi possível de forma segura. Entretanto, 56 (83,6%) crianças permaneceram com a alimentação exclusiva pela gastrostomia. Estes resultados estão mostrados na tabela 26.

Tabela 26 - Permanência da alimentação pela gastrostomia

Permanência da gastrostomia	Total	%
Não	11	16,4
Sim	56	83,6
Total	67	100,0

21) Associação da disfagia orofaríngea e doença do refluxo gastroesofágico

Nas 236 crianças estudadas, portadoras de disfagia orofaríngea, pesquisamos relatos de sintomas sugestivos da doença do refluxo

gastroesofágico (DRGE), tais como a regurgitação ou vômitos pós-alimentares, períodos de tosse e/ou queda da saturação de oxigênio após a administração da dieta enteral, irritabilidade. Os sintomas estavam presentes em 107 crianças (45,3%) e ausentes em 129 (54,7%). Os resultados estão demonstrados na tabela 27.

Tabela 27- Associação de sintomas da Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE) e disfagia orofaríngea.

Sintomas DRGE	*Total*	*%*
Sintomas ausentes	129	54,7
Sintomas presentes	107	45,3
Total	236	100,0

22) Exames complementares realizados para o diagnóstico da DRGE

Das 107 crianças que apresentaram sintomas de DRGE, exames complementares foram realizados em 48 crianças (44,9%). Os exames realizados estão demonstrados na tabela 28.

Tabela 28 - Exames realizados para o diagnóstico de Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE).

Exames realizados para diagnóstico da DRGE	Total	positividade	%
EED	30	9	30,0
Phmetria	10	3	30,0
EED e Phmetria	6	4	66,6
EED, Phmetria e cintilografia	1	1	100,0
Cintilografia	1	0	0
Total pacientes	48	17 (35,4%)	

EED = radiografia contrastada do esôfago, estômago e duodeno

23) Confirmação do diagnóstico da DRGE pelos exames realizados.

Das 48 crianças que apresentavam sintomas de DRGE e que foram submetidas a exames complementares para a confirmação diagnóstica, os exames foram positivos para DRGE em 17 crianças (35,4%) e negativos em 31 crianças (64,6%). Estes resultados estão demonstrados na tabela 29.

Tabela 29 - Positividade dos exames complementares realizados para o diagnóstico da Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE).

RGE positivo nos exames	Total	%
Não	31	64,6
Sim	17	35,4
Total	48	100,0

24) Tipo de tratamento para a DRGE:

As crianças portadoras de disfagia que apresentavam sintomas da DRGE, confirmada ou não pela avaliação por exames complementares, foram submetidas ao tratamento específico. Assim, das 107 crianças sintomáticas, em 55 (49,5%) foi realizado o tratamento clínico isoladamente, em 54 (50,5%) foi realizado o tratamento cirúrgico. A opção pela técnica cirúrgica utilizada foi a de Nissen em 50 pacientes (46,7%) e a de Boix-Ochoa em 4 pacientes (3,7%). Estes resultados estão mostrados na tabela 30.

Tabela 30 - Tipo de tratamento para Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE) em 107 crianças sintomáticas.

Tipo de tratamento para a DRGE	Total	%
Clínico	53	49,5
Cirúrgico com VAR à Nissen	50	46,7
Cirúrgico com VAR à Boix-Ochoa	4	3,7
Total	107	100,0

VAR = válvula anti-refluxo

25) Melhora dos sintomas da DRGE após o tratamento.

Verificamos os registros de falha ou complicações após o tratamento cirúrgico. Das 54 crianças operadas as complicações ocorreram em duas (3,7%). O tipo de complicação relatada foi a dificuldade para o esvaziamento gástrico em ambas as crianças. A tabela 31 demonstra estes resultados.

Tabela 31 - Complicações do tratamento cirúrgico da Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE).

Complicações após tratamento cirúrgico	Total	%
Sem complicações	52	96,3
Dificuldade para esvaziamento gástrico	2	3,7
Total	54	100,0

26) Necessidade de reinternações

Verificamos que das 236 crianças admitidas na UCE no período estudado, 125 (53%) necessitaram de reinternações. O motivo da reinternação de 64 crianças foi o agravo ou persistência da disfagia. Estes resultados estão demonstrados nas tabelas 32 e 33.

Tabela 32 - Necessidade de reinternações no período de julho 2003 a julho 2006

Reinternações	Total	%
Não	111	47,0
Sim	125	53,0
Total	236	100,0

Tabela 33 - Reinternações devido a persistência ou agravo da disfagia (N=125).

Reinternações relacionadas à disfagia	Total	%
Sim	64	51,2

Não	61	48,8
Total	125	100,0

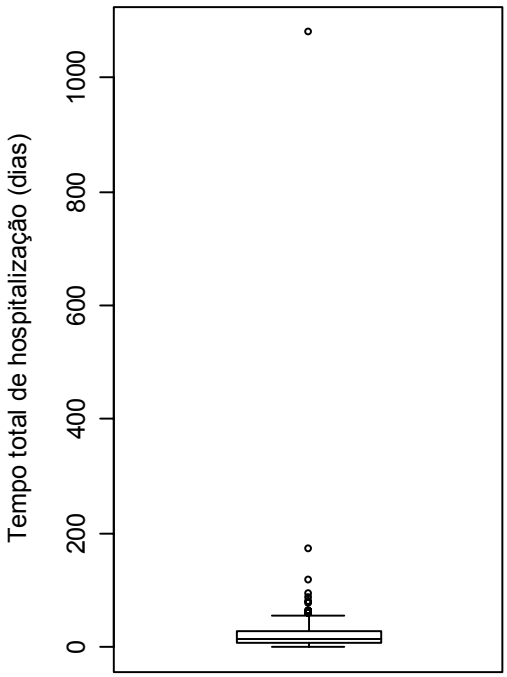
27) Tempo total de hospitalização:

O tempo total de internação variou de 1 dia a 1080 dias, com média de 25 dias, mediana de 15 dias e desvio padrão de 72. Estes resultados estão demonstrados na tabela 34 e no boxplot 3.

Variável	*N*	*Média*	*Desvio-padrão*	*Mínimo*	*Mediana*	*Máximo*
Tempo total de hospitalização (dias)	236	25	72	1	15	1080

Tabela 34. Análise numérica do tempo total de internação.

Boxplot 3 – Análise do tempo total de internação



6. Discussão

Na totalidade de 242 prontuários revisados, 236 eram de crianças que apresentavam disfagia. Dessa forma encontramos que 97,5% das crianças com anomalias craniofaciais admitidas na UCE, no período de julho 2003 a julho 2006, eram portadoras de disfagia orofaríngea. O HRAC–USP, por ser um serviço de referência apresenta uma casuística privilegiada, assim, a determinação do perfil destas crianças, irá, em última análise, auxiliar na definição de melhores condutas terapêuticas.

1) Características da população em estudo:

A idade das crianças admitidas variou dentro de um grande intervalo, de 3 dias a 8 anos, mas a mediana encontrada foi de 56,5 dias. Assim 50% das crianças estudadas eram lactentes. A implicação deste dado é que as mães das crianças admitidas mais precocemente, ou seja, quando recém-natos ou lactentes, necessitam de uma atenção especial, muitas vezes serão as primeiras informações que receberão sobre a afecção apresentada pela criança e como poderão agir nas diversas dificuldades. Essas mães precisam ser orientadas sobre a amamentação, tipos de mamadeiras, bicos ideais e necessidade de complementações alimentares. É importante a análise de como está sendo o relacionamento desta mãe com seu filho, como está tentando alimentá-lo, como está sendo a aceitação da dieta por parte da criança para que os profissionais de saúde possam auxiliá-la. Oliver e Jones (1997) ressaltam em seus estudos a importância de estimular o aleitamento materno da criança com fissura, mas também relatam que é imprescindível o aconselhamento e estímulo aos pais sobre como proceder à alimentação da criança, pois é também dessa forma que se poderia melhorar a qualidade dos serviços.

Como relatado anteriormente, somos serviço de referência e os pacientes vêem encaminhados de vários estados brasileiros e também de países da América Latina. Do Estado de São Paulo, foram encaminhados141 pacientes (59,7%). Quando somados com os demais estados da região sudeste do Brasil, totalizaram a grande maioria, ou seja, 183 pacientes (77,5%). Uma criança não era brasileira sendo procedente do Paraguai. A importância deste dado se resume em que a maioria dos pacientes não está em suas cidades de origem. A demora na definição terapêutica, o maior tempo de internação e os retornos ao hospital podem ser onerosos para os familiares destas crianças, trazerem transtornos em suas vidas pessoais, além do tratamento ser dificultado pela necessidade de viagens consecutivas.

Não observamos diferença quanto ao sexo.

2) Disfagia orofaríngea e fissura de lábio e/ou palato.

Do universo estudado, 236 crianças portadoras de disfagia, 204 (86,4%) apresentavam fissuras de lábio e/ou palato.

Na tabela 4 demonstramos a distribuição das crianças portadoras de disfagia e os tipos de fissuras que apresentavam. A maioria das crianças apresentava fissuras de palato, pós-forame incisivo, que somando os tipos completas e incompletas resultam em 140 (68,6%). Fissuras que acometem o lábio e o palato, as denominadas transforame incisivo, somaram 51(25%) e as que acometem o lábio, podendo ou não acometer o alvéolo, as pré-forame incisivo, somaram quatro (2%). Fissuras orofaciais mais raras estavam presentes em nove crianças (4,5%). Estes resultados foram compatíveis com os encontrados na literatura. Shah (1980) relatou que as crianças que eram portadoras de fissura de palato freqüentemente apresentavam mais disfagia que aquelas com apenas fissura labial. Esta última cursa com poucos problemas alimentares. Os estudos de Pandya e Boorman (2001) apresentaram conclusões semelhantes ao analisarem a falha de crescimento nas crianças portadoras de fissura de palato e fissuras que acometiam o lábio e o palato. Com instituição de medidas de apoio na alimentação e mantendo a permeabilidade das vias aéreas eles observaram a redução de taxa de falha do crescimento em todos os tipos de fissura.

3) Disfagia orofaríngea e Seqüência de Robin, síndromes ou malformações congênitas.

O HRAC também tem sido referência para o tratamento de crianças com Seqüência de Robin entre outras malformações congênitas. Quando

ocorrem duas ou mais malformações congênitas no mesmo paciente ele é considerado portador de síndrome.

A Seqüência de Robin caracterizada pela retromicrognatia e glossoptose associada ou não a fissura de palato pode ocorrer de forma isolada ou associada a uma síndrome.

No universo estudado, 95 crianças (40,3%) apresentavam Seqüência de Robin Isolada (SRI), 99 (41,9%) síndromes e 16 (6,8%) malformações congênitas. Crianças com fissuras sem associação com a Seqüência de Robin, síndromes ou malformações congênitas totalizaram 26 (11,0%)

No grupo das 99 crianças portadoras de síndrome estão incluídas 44 crianças que também apresentavam a Seqüência de Robin, ou seja, 31,7% das crianças portadoras de SR apresentavam associação com síndrome. Estes resultados são semelhantes ao encontrado por Marques et al (2001). A importância maior deste dado é que a evolução clínica da criança portadora de SRI é mais favorável do que a da criança que apresenta a Seqüência de Robin associada à síndrome ou malformações congênitas. Quando dizemos que a evolução clínica é mais favorável na SRI não estamos nos referindo apenas a disfagia orofaríngea, mas também às dificuldades respiratórias. Na SRI as dificuldades respiratórias e alimentares são temporárias e tendem a melhorar com o crescimento e desenvolvimento da criança. Esta mesma evolução não se observa nas crianças com síndrome associada. Singer e Sidoti (1992), em seus estudos relatam a importância em se estabelecer o diagnóstico de associação da Seqüência de Robin com síndrome, pois a abordagem terapêutica deverá ser diferente. Marques et al (2005) verificaram que todos os casos de seqüência de Robin com tipo 3 ou 4 e a maioria dos casos com tipo 2 de obstrução respiratória apresentavam síndrome genética, problemas neurológicos ou outras malformações associadas. A traqueostomia foi o tratamento escolhido para aliviar o grave desconforto respiratório apresentado por todas as crianças com tipo 3 e 4 e 50% das crianças com tipo 2. Cruz et al (1999) revelaram que crianças com um diagnóstico de síndrome associado a SR têm uma taxa significativamente mais elevada de traqueostomia e de gastrostomia.

Algumas crianças podem apresentar associações de malformações congênitas que sugerem algum tipo de síndrome, porém necessitam reavaliações, visto que a pouca idade da criança pode dificultar o diagnóstico clínico preciso. Quando isto ocorre, dizemos que a criança é portadora de síndrome, porém ainda não definida. Das 99 crianças que apresentavam síndrome o diagnóstico clínico, algumas vezes auxiliado pelo cariótipo, foi realizado em 87 (81,1%) e em 18 (18,9%) a síndrome não foi definida. Infelizmente ainda não dispomos do auxílio da genética molecular que poderia facilitar o diagnóstico de algumas síndromes genéticas. Na tabela 7 demonstramos a distribuição das crianças de acordo com o tipo de síndrome que apresentavam. As mais freqüentemente associadas a SR foram: Moebius, Stickler, Treacher Collins, Richieri-Costa-Pereira e Goldenhar (oculo-auriculo-vertebral). Nos estudos de Marques et al (2001), a síndrome mais freqüentemente associada a SR foi a Síndrome de Stickler. Na síndrome de Stickler, os sinais da oftalmopatia que a acompanha podem ser sutis nos primeiros meses de vida e o diagnostico só ser possível mais tardiamente. Assim, alguns casos diagnosticados de crianças com SRI, em avaliações posteriores, o diagnóstico de síndrome de Stickler poderá ser definido. Devido a este motivo o diagnóstico de Síndrome de Stickler pode ter sido subestimado em nosso estudo. O desenvolvimento neurológico das crianças portadoras de Síndrome de Stickler é semelhante ao da criança portadora de SRI e o desenvolvimento cognitivo é normal (Baujat et al 2001), assim, mesmo que subestimado o diagnóstico desta síndrome, acreditamos que este dado não interferiu nas conclusões deste estudo.

É importante o diagnóstico da síndrome, pois cada uma apresenta suas particularidades. Arvedson e Brodsky (2002) descreveram as alterações que levam as dificuldades alimentares nas síndromes associadas com anomalias craniofaciais em seus serviços. Na síndrome de Moebius, a fase faríngea da deglutição pode apresentar-se normal, mas a fase oral é prejudicada pela postura dos lábios e a dificuldade da língua de transportar o bolo. Na Síndrome de Goldenhar, um variado grau de hipoplasia mandibular e fraqueza da musculatura facial, que mesmo unilateral, podem comprometer

lábio e língua. Podem ocorrer alterações na fase faríngea da deglutição. Já as crianças com déficits neurológicos como componentes das síndromes craniofaciais, o comprometimento do sistema nervoso central altera a coordenação da sucção/deglutição/respiração. Os autores orientam adotar nestas crianças as mesmas estratégias de tratamento usadas nas crianças neuropatas. Bull et al (1993), ressaltam outros problemas que prejudicam a nutrição, e que são agravantes da disfagia em pacientes sindrômicos como a dismotilidade esofágica, refluxo gastresofágico, hérnia hiatal e esofagite.

As malformações congênitas que encontramos com mais freqüência foram as atresias de coanas e as cardiopatias. A atresia de coanas leva a quadros disfágicos por provocar a obstrução respiratória e sendo a respiração no recém-nascido predominantemente nasal, processos obstrutivos ao fluxo do ar culminam com a alteração da coordenação da sucção/deglutição/respiração (Hanloon et al 1997). Nas cardiopatias o esforço para sucção pode determinar a fadiga, prejudicando a ingesta alimentar.

4) Avaliação da Disfagia

A avaliação clínica é o primeiro passo para o diagnóstico de alterações da deglutição

No presente estudo, conforme demonstramos na tabela 9, a disfagia orofaríngea foi avaliada em todas as 236 crianças, usando principalmente critérios clínicos em 147 crianças (62,3%), associando os critérios clínicos a videoendoscopia da deglutição (VED) em 87 crianças (36,9%) e a videofluoroscopia da deglutição em 2 crianças (0,8%).

A VFD é considerada pela maioria dos autores como o método de eleição, "*gold standard*", para avaliação complementar da disfagia orofaríngea (Furkim e Santini 1999, Costa 2000, Macedo Filho 2000). Este método permite a avaliação dinâmica da deglutição e uma boa avaliação da fase oral. No período estudado, não dispúnhamos deste método de avaliação no HRAC, motivo pelo qual foi realizado na minoria das crianças (0,8%). Costa (2000) relata algumas condições que limitam o uso da VFD: o custo operacional, indisponibilidade da fluoroscopia, impossibilidade de transporte de pacientes graves na UTI, pacientes debilitados ou com diminuição da motilidade que são incapazes de se posicionar corretamente durante o exame e a exposição de radiação. Macedo (2000) ressalta que a VED não pretende substituir a VFD, mas complementar suas informações. A VED é um método de simples execução, seguro e, conforme exposto no capítulo introdução, fornece importantes informações sobre a deglutição de pacientes com disfagia. Nos casos específicos de crianças com malformações craniofaciais, é um exame relevante, pois além da avaliação funcional, permite o estudo morfológico das estruturas anatômicas envolvidas no processo da deglutição.

5) Avaliação do grau da disfagia orofaríngea

Segundo Silva (2000), na maior parte das classificações das disfagias orofaríngeas tem-se selecionado sinais clínicos, videofluoroscópicos ou naso-endoscópicos, da fase oral ou da fase faríngea e tem-se concentrado em apenas 2 critérios para graduar a disfagia: a aspiração traqueal e a penetração laríngea. Assim, nestas propostas o grau de comprometimento das disfagias tem-se relacionado diretamente com a presença ou ausência de aspiração traqueal. Considerando que a classificação do grau de

comprometimento de um quadro disfágico não depende exclusivamente da presença de aspiração, Furkim e Silva (1999) propuseram a classificação das disfagias orofaríngeas em 3 graus: leve, moderada e grave. Nesta classificação, consideram não apenas o desempenho da deglutição do indivíduo, mas também seu quadro clínico geral, incluindo as condições pulmonares, nutricionais e de hidratação. Nós adotamos estes critérios para classificar as crianças estudadas. Assim, utilizando os dados da avaliação clínica associados aos da avaliação instrumental complementar quando realizada, as 236 crianças puderam ser agrupadas de acordo com o grau de disfagia encontrado. Na tabela 10 mostramos a distribuição das crianças de acordo com o grau de disfagia apresentado; leve 110(46,6%), moderada 47(19,9%) e grave 79(33,5%). Este dado tornou-se relevante quando associamos a afecção apresentada pela criança com o grau de disfagia orofaríngea da mesma. Assim como demonstramos na tabela 11, a disfagia leve foi encontrada na maior parte das com fissuras de lábio e/ou palato isoladas (88,5%), com malformações congênitas (81,3%) e nas crianças com SRI (56,8%). Por outro lado, a maior parte das crianças com síndrome cursou com disfagia grave (61,6%). Estes resultados estão em conformidade com a literatura especializada que relata a evolução favorável das crianças portadoras de SRI (Singer e Sidoti 1992, Marques et al 2001), tanto no que se refere às dificuldades alimentares quanto nas respiratórias. Isto nos leva a concluir que estas crianças cursam com alterações estruturais e funcionais mais benignas, pois são temporárias e reversíveis, diminuindo progressivamente com o crescimento e o desenvolvimento destas crianças. O contrário é observado nas crianças sindrômicas quando o quadro clínico pode ser agravado com o transcorrer do tempo e medidas de tratamento mais invasivas muitas vezes são necessárias e inevitáveis (Cruz et al 1999). Como ressaltamos anteriormente, as disfagias nas fissuras de lábio e/ou palato com instituição de medidas de apoio na alimentação apresentam boa evolução. A mesma evolução é esperada nos casos de malformações congênitas isoladas, a exemplo da atresia de coanas, que após a correção cirúrgica da mesma, as dificuldades alimentares desaparecem.

6) Presença de desconforto respiratório

Os portadores de anomalias craniofaciais associadas ou não a síndromes podem apresentar variáveis graus de desconforto respiratório. Das 236 crianças internadas com quadro de disfagia orofaríngea, 146 crianças (61,9%) apresentaram desconforto respiratório. Na tabela 12 demonstramos a distribuição das crianças que apresentaram desconforto respiratório de acordo com a afecção apresentada. Verificamos que das 95 crianças portadoras de SRI, 78 (82,1%) apresentaram desconforto respiratório: nas 99 portadoras de síndrome, 56(56,6%); nas 16 portadoras de malformações congênitas, 10 (62,5%) e nas 26 com fissura isolada apenas dois casos (7,7%). A SRI apresenta-se com uma heterogeneidade de manifestações clínicas. A tríade caracterizada pela micrognatia, glossoptose e fissura de palato se expressa por obstrução das vias aéreas e dificuldades alimentares. A maioria (82,1%) das crianças portadoras de SRI apresentou desconforto respiratório. Estes dados são semelhantes aos dos estudos de Sher (1992), quando esta autora em análise de 53 crianças portadoras de SRI, verificou que apenas 4 crianças apresentavam nenhum ou um leve desconforto respiratório. Na tabela 13 separamos os tipos de síndrome que cursaram com dificuldades respiratórias. Em 16% delas estão incluídas as crianças que não tiveram suas síndromes definidas. Pudemos verificar que as síndromes que mais apresentaram desconforto respiratório são aquelas que apresentam a Seqüência de Robin associada, a exemplo das síndromes de Moebius, Richieri-Costa-Pereira, Treacher Collins, Stickler e Goldenhar. Na tabela 14, onde separamos as crianças com malformações congênitas e dificuldades respiratórias, verificamos que a atresia de coanas foi responsável por 60% dos casos de obstrução respiratória, neste caso é mais claro que a disfagia é decorrente do quadro de obstrução respiratória.

7) Desobstrução das vias aéreas superiores.

De acordo com o grau e o tipo de obstrução respiratória, procedimentos cirúrgicos, ou não, são necessários para a desobstrução das vias aéreas superiores. Das 146 crianças portadoras de disfagia que cursaram com desconforto respiratório os procedimentos para desobstrução das vias aéreas foram necessários em 119 crianças (81,5%). Denominamos procedimentos não cirúrgicos para desobstrução das vias aéreas superiores, os procedimentos como a intubação nasofaríngea (INF). Quando referimos aos procedimentos cirúrgicos, estamos incluindo neste grupo as traqueostomias, cirurgias para correção de atresia de coanas e adenoidectomias. As demais crianças que não necessitaram de medidas para desobstrução de vias aéreas, outros procedimentos mais simples como a utilização do decúbito ventral foram utilizados. Na tabela 15 demonstramos a distribuição das crianças que foram submetidas aos procedimentos para desobstrução das vias aéreas, segundo a afecção apresentada. Encontramos que na SRI, das 78 crianças que cursavam com desconforto respiratório, 63 (80,7%) necessitaram procedimentos para desobstrução das vias aéreas. Nos casos de síndrome das 56 crianças que apresentaram desconforto respiratório 46 (82,1%) necessitaram procedimentos para desobstrução das vias aéreas. Nas malformações congênitas 90% (9 de 10 crianças) foi realizada desobstrução das VAS. No grupo de fissura das 2 crianças que cursaram com desconforto respiratório, 1 criança portadora de fissura facial complexa necessitou procedimentos para desobstrução das VAS. Segundo Marques et al (2005) a heterogeneidade das manifestações clínicas da SR pode-se expressar desde uma leve dificuldade respiratória e alimentar até graves crises de asfixias. Neste último caso, as medidas de desobstrução das VAS devem ser realizadas imediatamente para que estas crianças não evoluam para o óbito. A literatura relata várias modalidades de tratamento da obstrução das vias aéreas em criança portadoras de SR: o postural (posição prona), intubação nasofaríngea,

glossopexia, traqueostomia e a distração mandibular (Sher 1992). No HRAC-USP seguimos o protocolo de tratamento elaborado por Marques e al (2005). Utilizamos baseados no referido estudo, a intubação nasofaríngea prolongada para as crianças portadoras de SR com obstrução tipo 1 e 2. A traqueostomia é indicada nos tipos 3 e 4 de obstrução e nos casos tipo 2 que não apresentam melhora com a INF. Em nosso estudo, nenhuma criança foi submetida à glossopexia e a distração mandibular. Alguns autores (Sher 1992, Marques et al 2001) indicam a glossopexia para os casos tipo 1 de obstrução que não melhoram com a INF em um período máximo de 15 dias. A distração mandibular é um procedimento cirúrgico que consiste na colocação de um distrator apropriado no ângulo da mandíbula, e tem por objetivo anteriorizar a mandíbula e conseqüentemente a língua. Dessa forma, a distração mandibular no recém nascido ou lactente com o objetivo de desobstrução respiratória, teria as mesmas indicações que a glossopexia, ou seja, o tipo 1 de obstrução, pois é neste tipo que a obstrução respiratória é atribuída a ptose lingual. Assim, pela simplicidade do método e evitando procedimentos cirúrgicos no RN e lactente, temos sempre optado pela INF. Separamos o tipo de procedimento utilizado para a desobstrução das vias aéreas e a afecção apresentada pela criança na tabela 16 : a Intubação naso-faríngea foi realizada em 64 crianças, a traqueostomia em 46, a correção cirúrgica de atresia de coanas em 8 e adenoidectomia em 1 . Convém ressaltar que os procedimentos citados acima foram os utilizados com efetividade na desobstrução respiratória. Não separamos nestes resultados as crianças que usaram a INF e por não apresentarem melhora foi-se indicada a traqueostomia. Analisamos os tipos de procedimentos para a desobstrução das VAS e a afecção da criança. Encontramos que INF foi efetiva na maioria das crianças (74,6%) portadoras de SRI e que necessitaram desobstrução das VAS. Nas crianças portadoras de síndromes que necessitaram desobstrução das VAS a efetividade foi dada na maioria (58,7%) pela traqueostomia. O procedimento mais efetivo nas malformações congênitas dependeu da causa da obstrução, respiratória, assim nos casos de atresia de coanas, a cirurgia corretiva foi o procedimento efetivo. No único caso de fissura, por se tratar de

uma fissura facial rara e complexa, com grave desconforto respiratório, a traqueostomia foi o procedimento indicado.

8) Melhora da disfagia orofaríngea com a desobstrução das vias aéreas superiores

Na tabela 17 mostramos a relação da desobstrução das VAS e a melhora da disfagia. Adotamos como critério nesta análise a associação da desobstrução efetiva das vias aéreas e a melhora da disfagia no intervalo de tempo que correspondeu ao tempo de internação da criança. Definimos como melhora da disfagia, quando foi possível alimentar a criança por via oral e de forma segura. Das 119 crianças que necessitaram desobstrução das vias aéreas, a maioria (83 crianças = 69,7%) não apresentou melhora da disfagia e 36 crianças (30,3%) a alimentação por via oral tornou-se segura. Sem dúvida a prioridade no tratamento das crianças com SR, síndromes, fissuras ou malformações congênitas deve ser a manutenção da permeabilidade das vias aéreas para que não ocorra o agravamento ainda maior do quadro clínico da criança devido aos danos provocados pela hipóxia. Verificamos, entretanto que na maioria das crianças não houve uma relação direta e imediata da melhora da disfagia após a desobstrução das vias aéreas. Relacionamos então o tipo de procedimento realizado para desobstrução das vias aéreas e melhora da disfagia. Encontramos que não houve melhora da disfagia em 64,1% das crianças submetidas à INF, em 89,1% das crianças submetidas à traqueostomia. Uma única criança teve indicação de adenoidectomia nas não houve relação nesta criança com a melhora da disfagia. Todos os pacientes que apresentavam atresia de coanas tiveram melhora da disfagia após a correção cirúrgica, nestes casos nos parece evidente que a dificuldade alimentar é conseqüência da dificuldade respiratória. Como relatado anteriormente a INF foi o procedimento mais utilizado nas crianças portadoras de SR. Segundo relatos de Smith e Senders

(2006) em estudo de crianças com SRI e associadas à síndrome, a disfagia ocorreu de forma isolada em 26% e 56% respectivamente. A disfagia e a obstrução respiratória em 40% e 32% respectivamente. Lidsky et al (2008) relataram em seus estudos que a desobstrução precoce das VAS poderia melhorar a disfagia nas crianças portadoras de SR, analisando o número de gastrostomias realizadas nestas crianças. Percebeu que quando a desobstrução das vias aéreas foi mais tardia (o que ocorreu em 39 de 51 crianças portadoras de SRI = 76,5%) a gastrostomia foi necessária em cinco crianças (9,8%). Nas crianças portadoras de SR e síndrome oito receberam intervenção precoce para desobstrução das VAS e oito não. Neste caso, a intervenção precoce para desobstrução das vias aéreas parece não estar relacionada com a melhora da disfagia, visto que a gastrostomia foi necessária em sete crianças submetidas a intervenção precoce e em cinco que a intervenção foi mais tardia. Sher (1986) e Marques et al (2005), relatam que obstrução das vias aéreas na SR não depende exclusivamente da posição anatômica da mandíbula e/ou da língua, mas da efetividade intrínseca dos músculos parafaríngeos e esta efetividade depende da maturação individual principalmente no período neonatal. Baseando-se na fisiologia da deglutição, acreditamos que não somente a respiração, mas também a deglutição é prejudicada pela falta de efetividade intrínseca da musculatura parafaríngea. Assim, o restabelecimento da deglutição não estaria relacionado diretamente com a desobstrução das vias aéreas, mas com a maturação funcional de cada criança. Sem dúvida, a obstrução respiratória é fator de piora da disfagia na criança, mas no caso das SRI e SR associadas a síndromes não deve ser considerado apenas como conseqüência das dificuldades respiratórias. Observamos também em algumas crianças submetidas à INF para melhora das dificuldades respiratórias que a própria cânula nasofaríngea interfere com o mecanismo da deglutição. Isto fica evidente durante o exame de VED, quando percebemos logo após o "*white-out*", que parte do alimento refluiu para o interior da cânula nasofaríngea e retorna a faringe sem que a criança tenha o reflexo de deglutição. Neste momento pode ocorrer penetração ou aspiração laríngea. Alguns autores (Freemam e Manners 1980) relatam ser possível a alimentação

VO segura durante todo o período de uso da INF. Entretanto, Sher (1992) preconiza o uso de SNG para a administração da dieta durante o período de uso da INF. Após 8 semanas da introdução da INF, realiza-se a nasofaringoscopia. Pela nasofaringoscopia avalia se ocorreu o crescimento faríngeo e provável melhora do controle neuromuscular para proceder à retirada da INF. Após este procedimento as crianças permanecem internadas por 48h, sendo monitorizadas e com alimentação pela SNG. Se após este período, a criança manter-se estável, inicia-se a administração da dieta por VO.

Verificamos em nossos resultados que a traqueostomia foi mais utilizada nas crianças portadoras de síndrome e que em 89,1% destas crianças não ocorreu melhora da disfagia. Este dado reafirma o que referimos anteriormente, sobre a relação da obstrução respiratória e da deglutição com a maturação neuronal/motora dessas crianças. Sher (1992) relata que crianças com malformações craniofaciais associadas a afecções neurológicas terão maiores dificuldades respiratórias e alimentares, devido à hipotonia generalizada ou ao menor tônus muscular faríngeo. Essas alterações nas crianças portadoras de síndrome são mais evidentes e com evolução menos favorável.

9) Uso de sondas nasogástricas.

A criança com disfagia, quando não consegue a nutrição e hidratação adequada, mesmos com auxílio de medidas facilitadoras da deglutição necessita de uma via alternativa para a sua alimentação. A primeira escolha tem sido a sonda nasogástrica (quando posicionada no estômago) ou a sonda nasoenteral (quando se posiciona no duodeno ou jejuno proximal). Esta via de acesso ao trato gastrintestinal é preferida pela simplicidade de seu manejo e principalmente se o prognóstico de

recuperação da deglutição for a curto prazo. Segundo Cappellanes (2005), o uso prolongado das sondas nasogástricas e nasoenterais, pode ocasionar complicações tais como: erosão e necrose da asa nasal, parotidites, sinusites, otites, sem contar a frustrante freqüência com que estas sondas obstruem com o material que é administrado através dela e sua saída ou migração acidental. Das 236 crianças estudadas, 195 (82,6%) necessitaram do uso da SNG durante algum período do tratamento. A maioria (142 - 72,8%) necessitou da SNG para nutrição antes e durante a 1ª internação, 52 (26,7%) utilizaram a SNG tanto na 1ª internação como nas reinternações e apenas 1 criança (0,5%) usou a sonda somente em reinternações. Avaliamos no histórico das 195 crianças que fizeram o uso da SNG o tempo total de permanência da mesma. Na tabela 20 demonstramos estes resultados: encontramos que o tempo mínimo de uso da sonda foi de 1 dia e o máximo 750 dias. A média foi de 113 dias, a mediana de 60 dias e o desvio padrão 129. O motivo da análise do tempo de uso de SNG, além das complicações relatadas pelo seu uso prolongado por Cappellanes (2005), outros estudos apontam a manutenção da SNG como indutora de DRGE, que, com conseqüência, leva ao agravamento das condições respiratórias, a esofagite e a estenose esofágica (Boix-Ochoa 1986, Zaninotto et al 1986). Estudo que relaciona a ocorrência do refluxo gastroesofágico (RGE) com o calibre da sonda nasogástrica (SNG) foi realizado por Noviski at al (1999). Neste estudo, os autores não analisaram o tempo do uso da SNG, e sim, a indução do RGE em recém-nascidos e crianças por SNG de maior calibre. Utilizando a pHmetria como método de diagnóstico, detectaram o RGE quando SNG de maior calibre (12fr) eram usadas nestas crianças. Mais recentemente, Peter et al (2002), utilizaram a impendanciometria para a pesquisa da predisposição ao RGE em recém nascidos prematuros alimentadas por SNG. Verificaram que a incidência de RGE aumenta pelo simples fato do cateter ultrapassar o esfíncter esofágico inferior para localizar no estômago.

A Associação Americana de Gastroenterologia recomenda a gastrostomia em pacientes adultos que necessitam de suporte nutricional via sonda por período acima de quatro semanas. Em crianças, este tempo não

está bem definido na literatura. Toma (2001) preconiza o uso de SNE até seis semanas. Necessitando da permanência da nutrição enteral após este período, indica-se a gastrostomia. Daviluy et al (2005) em estudo retrospectivo por um período de 11 anos de uso de nutrição enteral em crianças, verificaram que a indicação de gastrostomia foi baseada na necessidade de nutrição enteral por mais de três meses.

Verificamos pelos nossos resultados que o tempo de uso de SNG foi mais longo que o recomendado pela literatura. Tivemos crianças que utilizaram SNG por dois anos (750 dias), a média de tempo de uso 3,8 meses (113 dias) e a metade de nossas crianças usaram a SNG por mais de dois meses (60 dias).

10)Gastrostomias

A literatura é coesa ao afirmar que a gastrostomia é o método recomendado para a administração de nutrição enteral prolongada, em pacientes com o trato gastrintestinal funcionante, mas incapazes de receberem o aporte nutricional suficiente por via oral. (Gauderer 1986, Cappellanes 2005)

Das 236 crianças estudadas, a gastrostomia foi indicada em 67 (28,4%). Do total das 67 gastrostomias, 20 (29,8%) foram submetidas à gastrostomia antes da 1ª internação na UCE, 9 (13,4%) durante a 1ª internação, 10 (14,9 %) em outro serviço após a 1ª internação e 28 (41,8%) em reinternações. O motivo da indicação foi a disfagia grave em 56 (83,5% das indicações) e disfagia moderada com prognóstico em longo prazo em 11 crianças (16,5% das indicações). A indicação foi maior (76,1%) nas crianças portadoras de síndrome (tabela 23). Se analisarmos a classificação quanto ao grau de disfagia apresentado (tabela 10), verificaremos que das 79 crianças portadoras de disfagia grave a gastrostomia foi indicada em 56 (70,9% das crianças portadoras de disfagia grave) e nas 47 portadoras de disfagia

moderada com prognóstico em longo prazo, a gastrostomia foi indicada em 23 crianças (23% das crianças portadoras de disfagia moderada). Considerando que as crianças portadoras de disfagia grave e moderada necessitarão de nutrição enteral prolongada, a realização da gastrostomia foi menor que o esperado. Isto fica mais evidente quando percebemos que em apenas 23% das crianças com disfagia moderada foi realizada a gastrostomia. Quando comparamos estes dados com o tempo de uso de SNG podemos dizer que o tempo demasiado de uso desta explica-se pela demora na indicação da gastrostomia, pois todas as crianças submetidas à gastrostomia utilizaram previamente a SNG como forma de administração da dieta enteral. Análise semelhante ocorre quando verificamos que a maioria das gastrostomias (56,7%) ou foram indicadas em outros serviços após a primeira internação no HRAC (14,9%) ou em reinternações neste hospital (41,8%). Ao final do período estudado de três anos, a maioria das crianças gastrostomizadas (83,6%), continuava utilizando esta via para a nutrição enteral. Dessa forma, podemos verificar que estamos postergando a indicação de um procedimento indicado e muitas vezes inevitável.

11)Complicações das gastrostomias

As complicações das gastrostomias podem ser divididas em 3 grupos: aquelas relacionadas às técnicas operatórias; aos cuidados com o estoma e as complicações relacionadas ao tipo de sonda utilizada (Gauderer 1986).

Das 67 crianças gastrostomizadas, nove (13,4%) apresentaram complicações (tabela 24). O tipo de complicação que ocorreu nas nove crianças foi discriminado na tabela 25. A técnica cirúrgica utilizada em todas as crianças foi a Stamm, ou seja, por laparotomia. No grupo de complicações relacionadas à técnica operatória está a infecção e esta ocorreu em dois pacientes (22,2%). Como complicações relacionadas aos cuidados com o

estoma, encontramos a saída acidental da sonda com estenose do estoma em uma criança (11,1%). A maior parte das complicações foram aquelas relacionadas ao tipo de sonda: formação de granuloma (1 criança = 11,1%), refluxo da dieta pelo estoma e dermatite local (4 crianças = 44,4%) e refluxo da dieta pelo estoma com dermatite local e prolapso da mucosa gástrica (1 criança = 11,1%). Estas complicações são consideradas menores e de bom prognóstico (Gauderer 1986). Atualmente no HRAC é padronizado o uso de sondas de gastrostomias tipo "*button*" que são confeccionadas de material siliconizado que provoca menor reação cutânea diminuindo as dermatites e formação do granuloma, são mais confortáveis para o paciente e por serem menores e ficarem bem alojadas junto à parede abdominal evitam que ocorra o refluxo da dieta pelo estoma.

Grant (1988) realizou estudo comparativo entre as complicações das gastrostomias a Stamm e o outro método alternativo, a gastrostomia endoscópica percutânea (GEP). A taxa global de complicação após A GEP foi 8,8% em comparação com 23,9% para as gastrostomias a Stamm.

A gastrostomia endoscópica percutânea sem sido apontada por muitos autores como técnica de escolha, por ser mais rápido, de fácil execução, menor custo e menores complicações. (Gauderer et al 1980, Grant 1988, Hofner et al 2000, Bankhead et al 2005, Avitsland et al 2006, Sobreira et al 2006)

12)Associação da disfagia orofaríngea em portadores de anomalias craniofaciais e doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

A disfagia orofaríngea é a disfunção do aparelho digestivo que mais observamos nas crianças portadoras de anomalias craniofaciais, principalmente nas portadoras de SR e síndromes, podendo também estar associada a outras disfunções como a discinesia esofágica. Uma das explicações para a correlação entre disfagia orofaríngea e disfunções do

esôfago é a observação das alterações funcionais de estruturas do processo da deglutição inervadas pelos últimos pares cranianos sendo que dois deles, os nervos glossofaríngeo (IX) e vago (X), são também responsáveis pela inervação do esôfago (Baudon et al 2002).

Embriologicamente, explica-se a possível associação da fissura de palato com disfunções em síndromes, relacionando anomalias embriológicas na migração cefálica das células da crista neural (Baujat et al 2001).

Estudos recentes mostraram que um relaxamento transitório do EEI, não associado à deglutição é um dos principais mecanismos para a ocorrência do RGE (Capella 2003). Soma-se a este mecanismo o aumento da pressão torácica negativa provocada pela obstrução respiratória que em nosso estudo esteve presente em 146 (61,9%) crianças.

As manifestações clínicas da DRGE na criança são freqüentemente vômitos, dificuldade para o ganho ponderal, sintomas decorrentes da esofagite como dor e irritabilidade, sintomas respiratórios como broncoespasmos e pneumonias aspirativas (Fonkalsrud e Ament 1996). Muitos destes sintomas são também observados nas crianças com disfagia orofaríngea o que dificulta às vezes, o diagnóstico causal apenas pela observação clínica. Assim, as náuseas e vômitos podem ocorrer pelo estímulo provocado pelo acúmulo de saliva e alimento na orofaringe e incapacidade de depurará-los e sintomas respiratórios como os broncoespasmos e pneumonias pode ser decorrentes da aspiração deste conteúdo.

Pesquisamos nos prontuários anotações referentes aos sintomas da DRGE: vômitos pós-alimentares, sinais de esofagite (dor, irritabilidade), sintomas respiratórios (broncoespasmos, pneumonias por broncoaspiração, etc) e anotações médicas do diagnóstico clínico de DRGE. Verificamos que nos prontuários de 107 crianças (45,3%) havia relatos de sintomas sugestivos da DRGE e em129 crianças (54,7%) estes sintomas estavam ausentes.

Exames complementares foram solicitados em 48 (44,9%) crianças do grupo das 107 que apresentavam sintomas de DRGE. Em 17 (35,4%) das 48 crianças submetidas a exames complementares, o diagnóstico de DRGE pôde

ser confirmado com o auxílio desses exames. Os exames solicitados foram o EED, pHmetria e a cintilografia. Na tabela 28, descrevemos os exames solicitados e qual foi a positividade dos mesmos no diagnóstico da DRGE. A positividade foi maior (66,7%) quando se associou a pHmetria ao EED. Quando realizado isoladamente o EED foi positivo em 30,0% das crianças sintomáticas semelhantemente a pHmetria quando realizada isoladamente que também foi positiva em 30,0% das crianças sintomáticas. A cintilografia foi usada em duas crianças. Em uma não confirmou o RGE e na segunda ela foi usada em associação com o EED e a pHmetria e nesta criança o diagnóstico foi confirmado. A baixa positividade dos exames para confirmação da DRGE retrata a possível correlação destes sintomas com a disfagia orofaríngea e também a dificuldade de diagnóstico desta afecção em recém-nascidos e lactentes.

A literatura faz referência a vários métodos de investigação utilizados para a confirmação diagnóstica da DRGE. A radiografia esofagogastroduodenal (EED), a cintilografia gastroesofágica com o tecnécio 99, a esofagoscopia associada à biópsia esofágica, manometria esofágica, testes de perfusão ácida intra-esofágica (teste de Tuttle), monitorização do pH esofágico (pHmetria), ultra-sonografia, polissonografia e impendanciometria elétrica (Capella 2003). Segundo Capella (2003) o EED permite diagnosticar o RGE e verificar, simultaneamente, a presença de outras afecções como hérnia hiatal, dados indiretos sobre a motilidade esofágica e estenoses esofágicas. Pode-se também verificar como está o esvaziamento gástrico, a presença de doenças obstrutivas congênitas do piloro, arco duodenal e jejuno (malrotações intestinais). Quando o radiologista é hábil a positividade do exame é de 95,2%. Como o resultado depende da experiência do examinador, o EED não tem sido eleito exame de primeira linha para o diagnóstico do RGE (Vandenplas et al 2005). Mesmo com estas informações, mas com o conhecimento que em muitas das síndromes estudadas outras alterações ou malformações do trato gastrintestinal podem ocorrer, para nós, o exame do EED torna-se indispensável. Após o advento da pHmetria o EED entrou em desuso perante este último exame que por alguns anos foi

considerado "*gold standard*"(Boix-Ochoa et al 1980, Vandenplas et al 1991). Atualmente a pHmetria é considerada "*silk standard*". Com sabemos, a pHmetria registra os episódios de refluxos ácidos (pH<4) que ocorrem no esôfago em um período de 24 horas. Especificamente nos lactentes, há episódios prolongados de tamponamento da acidez gástrica uma vez que o leite é um poderoso tampão. Como conseqüência, os alimentos que provocam um rápido esvaziamento gástrico (tais como os de baixo teor de gordura ou os hidrolisados) encurtam a duração dos períodos de não acidez gástrica e, portanto, estão associados a mais refluxo ácido. Tais fatos levam a resultados duvidosos da pHmetria em lactentes (Vandenplas et al 2005). Mais recentemente, tem crescido as indicações da impendanciometria associada a pHmetria. Este exame possibilita analisar a presença de refluxos ácidos, não ácidos e até mesmo gasosos tão comuns no lactente e subdiagnosticados pela pHmetria isolada. Estudo estabelecendo os limites dos valores para a normalidade em lactentes foi publicado recentemente (López-Alonso et al 2006). A polissonografia e impendanciometria elétrica intralumial, associados a phmetria intra esofágica, são exames indicados quando se deseja estabelecer relação de causa e efeito entre apnéia e refluxo. A esofagoscopia deve ser indicada para crianças com suspeita de esofagite ou estenoses. Finalmente, se houver indícios de retardo do esvaziamento gástrico, o estudo com radioisótopos está indicado (Capella 2003).

Conforme o exposto, verificamos que uma criança com sintomas sugestivos de DRGE deve ser estudada de maneira individualizada, não sendo necessária a utilização de todos os métodos descritos para cada criança. Em se tratando das crianças portadoras de disfagia orofaríngea, podemos utilizar de exames complementares da avaliação desta disfunção (VED e VFD), associando ao método disponível e indicado para avaliação da DRGE nesta criança, no sentido de definirmos a causa dos sintomas apresentados. A impendanciometria elétrica intralumial associada a phmetria intra esofágica, método novo e ainda pouco disponível no Brasil, poderá ser de grande auxílio para o diagnóstico da DRGE nos lactentes com disfagia orofaríngea.

13)Tipo de tratamento para a DRGE.

As crianças portadoras de disfagia que apresentavam sintomas da DRGE, confirmada ou não pela avaliação por exames complementares, foram submetidas ao tratamento específico. Assim, das 107 crianças sintomáticas, em 55 (49,5%) foi realizado o tratamento clínico isoladamente, em 54 (50,5%) foi realizado o tratamento cirúrgico. Verificamos nas anotações dos prontuários que na maioria das vezes a opção pela correção cirúrgica do refluxo gastroesofágico foi a necessidade de realizar a gastrostomia nas crianças com disfagia orofaríngea e sintomas clínicos sugestivos da DRGE. Esta conduta, de se realizar a válvula anti-refluxo "protetora" é defendida por alguns autores que acreditavam que a gastrostomia poderia induzir ou agravar a DRGE (Leape et al 1981, Jolley et al 1985, Ozelame at al 1988, Toma 1990).

Todas as cirurgias foram feitas de forma convencional, ou seja, por laparotomia. A técnica cirúrgica mais utilizada foi a de Nissen em 50 pacientes (46,7%) e a de Boix-Ochoa em quatro pacientes (3,7%). Todas as técnicas cirúrgicas para correção do RGE têm por objetivo a colocação da junção gastresofágica abaixo do diafragma para aumentar o comprimento do esôfago abdominal, acentuação do angulo de Hiss e criação de um mecanismo valvular para forçar o fundo do estômago contra o esôfago terminal. A opção por qual técnica a ser utilizada depende da habilidade do cirurgião em realizá-la, pois são poucas as diferenças entre os seus resultados em crianças (Pacilli et al 2005). Capella (2003) considerando o bom resultado a ausência de RGE no pós-operatório encontrou 85,94% de bons resultados utilizando a técnica de Nissen e 89,39 % quando utilizou a técnica de Boix-Ochoa.

Atualmente a opção cirúrgica de vários serviços de cirurgia pediátrica vem sendo a cirurgia vídeolaparoscópica, por não necessitar das grandes incisões cirúrgicas, pela melhor recuperação da criança, por apresentarem menos dor no pós operatório e também por terem resultados semelhantes ao da cirurgia convencional (Collins et al 1995, Pacilli et al 2005, Tovar et al 2007).

Analisamos em nossos pacientes se houve bom resultado pesquisando a melhora do RGE e seu houve complicações cirúrgicas. Em 52 crianças (96,3%) houve bom resultado e em duas (3,7%) crianças ocorreu como complicação a dificuldade de esvaziamento gástrico. Esta última pode estar relacionada à injúria do nervo vago durante a dissecção esofágica (Ferguson 2006) ou as alterações de motilidade gástrica observadas em crianças com comprometimento neurológico (Sullivan 1999).

14)Necessidade de reinternações

Verificamos que das 236 crianças admitidas na UCE no período estudado, 125 (53%) necessitaram de reinternações. O motivo da reinternação de 64 crianças (51,2% das que foram reinternadas) foi o agravo ou persistência da disfagia. Refletindo sobre o explanado neste estudo sobre o tempo demasiado de uso de sonda nasogástrica acreditamos que a provável demora na indicação de gastrostomias veio colaborar com as reinternações pelo agravo ou persistência das disfagias. Avitsland et al (2006) relataram que a gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) é amplamente utilizada em seus serviços para o estabelecimento de alimentação enteral e em entrevista com os pais / cuidadores, a grande maioria (94%) relatou que a GEP teve uma influência positiva sobre a situação da sua criança. Os vômitos melhoraram em 61% das crianças, e ingestão oral em 43%.

15)Tempo total de hospitalização:

O tempo total de internação das 236 crianças, incluindo as reinternações variou de um dia a 3 anos. Encontramos uma média de 25 dias e mediana de 15 dias e o desvio padrão de 72. Houve discrepância no tempo máximo de internação devido a uma criança que permaneceu internada durante todo o período estudado. Este dado é identificado no Boxpots. Como esta criança se enquadra nos critérios que estabelecemos para a metodologia do estudo optamos por mantê-la na pesquisa. Dessa forma, como o intervalo entre o mínimo e o máximo tempo de internação foi grande, preferimos analisar este dado utilizando a mediana que não foi afetada pela discrepância do tempo máximo de internação. A mediana nos diz que 50% das crianças permaneceram internadas por mais de 15 dias. Este período de internação, que nos parece a princípio longo, é na maioria das vezes necessário para realização de avaliações e reavaliações clínicas, exame complementares para o estabelecimento de um diagnóstico confiável. Pandya e Boorman (2001), relatam em seus estudos sobre o crescimento e desenvolvimento das crianças com malformações craniofaciais, a importância de orientações e intervenções precoces no que diz respeito a alimentação e respiração destas crianças. No HRAC, as primeiras orientações e treinamentos dos pais/cuidadores das crianças portadoras de disfagia associada às malformações craniofaciais são realizados durante a internação na UCE.

7. CONCLUSÕES

A disfagia orofaríngea é uma das principais disfunções apresentados pelas crianças com malformações craniofaciais.

O diagnóstico de outras malformações ou síndromes associadas e a classificação do grau da disfagia orofaríngea são determinantes na orientação do tratamento.

A SNG deve ser usada como via alternativa para alimentação nos casos de disfagia leve ou moderada em que se espera a alimentação segura por VO em período inferior a 3 meses.

Nos casos de disfagia moderada com prognóstico a longo prazo e nos casos de disfagia grave, a via de alternativa de escolha para a nutrição enteral é a gastrostomia.

A associação da cirurgia para correção do RGE à gastrostomia deverá ser restrita aos casos de DRGE confirmada.

Quando não se necessita a correção cirúrgica da DRGE, uma boa opção é a realização da gastrostomia via endoscópica (GEP).

8. Referências bibliográficas

Arvedson JC, Brodsky L. Feeding with craniofacial anomalies. In: Arvedson JC, Brodsky L. *Pediatric swallowing and feeding: assessment and management.*2nd. ed. Canadá :Thonson Learning Inc; 2002. p.527-61.

Assunção AG, Pinto MA, Peres SP, Tristão MT. Immediate postoperative evaluation of the surgical wound and nutritional evolution after cheiloplasty. *Cleft Palate Craniofac J* 2005;42(4):434-8.

Avitsland TL, Kristensen C, Emblem R, Veenstra M, Mala T, Bjornland K. Percutaneous endoscopic gastrostomy in children: a safe technique with major symptom relief and high parental satisfaction. *Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43(5):624-8.

Bankhead RR, Fisher CA, Rolandelli RH Gastrostomy tube placement outcomes: comparison of surgical, endoscopic, and laparoscopic methods. *Nutr Clin Pract* 2005;20(6):607-12.

Baujat G, Faure C, Zaouche A, Viarme F, Couly G, Abadie V. Oroesophageal motor disorders in Pierre Robin syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001;32(3):297-302.

Boix-Ochoa J, Lafuente JM, Gil-Vernet JM. Twenty-four hour esophageal pH monitoring in gastroesophageal reflux. *J Pediatr Surg*1980;15:74-8.

Boix-Ochoa, J. The phisiologic approach to management of gastric esophageal reflux. *JPediatr Surg* 1986; 21(12):1032-9.

Bull MJ, Fitzgerald JF, Heifetz SA, Brei TJ. Gastrointestinal abnormalities: a significant cause of feeding difficulties and failure to thrive in Brachmann-de Lange syndrome. *Am J Med Genet* 1993 ;47(7):1029-34.

Burklow AK, Phelps NA, Schultz JR, McConell K, Rudolph C. Classifying complex pediatric feeding disorders. *J Pediatr Gastroent Nutr* 1998;27:143-7.

Capella MR. Refluxo Gastresofágico. In: Maksoud JG. *Cirurgia Pediátrica.*2nd. ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2003. p556-71.

Cappellanes CA. Gastrostomia endoscópica. In: *SOBED - Endoscopia digestiva diagnóstica e terapêutica*. Magalhães AFN, Cordeiro FTM, Quilici FA, Machado G, Amarante HMBS, Prolla JC, Leitão OR, Alves PRA, Sakai P. Editores. 2nd ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2005. p384-9.

Chiaretti M, Fracassi RN, Ferrante P, Scalercio F, Principessa L, Caropreso E, Celli M, Finocchiaro R. Jejunal enteral feeding in a severe case of reflux esophagitis in an infant with Pierre-Robin syndrome. *Minerva Pediatr* 1998; 50(5):175-8.

Clarren SK, Anderson B, Wolf LS. Feeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate. *Cleft Palate J* 1987;24(3):244-9.

Collins JB 3rd, Georgeson KE, Vicente Y, Hardin WD Jr Comparison of open and laparoscopic gastrostomy and fundoplication in 120 patients. *J Pediatr Surg* 1995;30(7):1065-71.

Costa MMB. Avaliação da dinâmica da deglutição e da disfagia orofaríngea. In: Castro LP, Savassi-Rocha PR, Melo JRC, Costa MMB. *Tópicos em gastroenterologia 10 - III colóquio multidisciplinar sobre deglutição e disfagia*. Rio de Janeiro: Medsi;2000. p177-85.

Cruz MJ, Kerschner JE, Beste DJ, Conley SF. Pierre Robin sequences: secondary respiratory difficulties and intrinsic feeding abnormalities. *Laryngoscope* 1999;109(10):1632-6.

Danner SC. Breastfeeding the infant with a cleft defect. *Clin Issu Perinat Womens Health Nurs* 1992;3(4):634-9.

Dodds WJ, Stewart ET, Logemann JA. Physiology and radiology of the normal oral and pharyngeal phases of swallowing. *Am J Roentgenol* 1990;154(5):953-63.

Fabricus of Aquapendente (1619) apud Jones WB. Weight gain and feeding in the neonate with cleft: A three center study. *Cleft Palete J* 1988; 25(4),379-84.

Fonkalsrud EW, Ament ME. Gastroesophageal reflux in childhood. *Curr Probl Surg* 1996;33(1):1-70.

Freemam MK, Manners JM. Cor pulmonale and Pierre Robin anomaly-airway management with nasopharyngeal tube. *Anaestesia* 1980: 35: 282-286.

Furkim AM, Santini CS. *Disfagias orofaríngeas.* 1st. Ed. São Paulo: Pró-fono; 1999.

Furkim AM, Silva RG. *Programas de reabilitação em disfagias neurogênicas*. São Paulo: Frontis Editorial, 1999:52.

Gauderer MW, Ponsky JL, Izant RJ Jr. Gastrostomy without laparotomy: a percutaneous endoscopic technique. J *Pediatr Surg* 1980;15(6):872-5.

Gauderer MWL, Stellato TA. Gastrostomies: evolution, techniques, indications, and complications . *Curr Probl Surg* 1986;23(9):657-719.

Genio G, Collard JM. Acute complications of anti-reflux surgery. In: Ferguson MK, Fennerty MB. Editors. *Managing Failed Ant-Reflux Therapy*. 1ªed. Chicago: Springer; 2006. p67-78.

Glenny AM, Hooper L, Shaw WC, Reilly S, Kasem S, Reid J. Feeding interventions for growth and development in infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;(3):CD003315.

Grant JP. Comparison of percutaneous endoscopic gastrostomy with Stamm gastrostomy. *Ann Surg* 1988;207(5):598-603.

Guin J.P. Wilsona, David C. van der Zeea and Nikolaas M.A. Bax. Endoscopic gastrostomy placement in the child with gastroesophageal reflux: is concomitant antireflux surgery indicated? *J Pediatr Surg* 2006, 41(8), 1441-45.

Hanlon MB, Tripp JH, Elli RE,Flack FC, Selley WG, Shoesmith HJ. Deglution apnoea as indicator of maturation of sucle feeding in bottle-fed pre-term infants. *Develop Med Child Neurol* 1997; 39:534-42.

Hofner G, Behrens R, Koch A, Singer H, Hofbeck M.Enteral nutritional support by percutaneous endoscopic gastrostomy in children with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2000;21(4):341-6.

Isch JA, Rescorla FJ, Scherer LR, West KW, Grosfeld JL.The development of gastroesophageal reflux after percutaneous endoscopic gastrostomy. *J Pediatr Surg.*1997;32(2):321-2.

Jolley SG, Smith EI, Tunell WP. Protective antireflux operation with feeding gastrostomy. Experience with children. *Ann Surg*. 1985;201(6):736-40.

Jones WB. Weight gain and feeding in the neonate with cleft: A three center study.*cleft palete journal* 1988; 25(4),379-84.

Leape LL, Rhan I, Ramenosfsky ML. Esophageal biopsy in the diagnosis of reflux esophagitis. *J Pediatr Surg*. 1981; 16:379-8424.

Levy DS, Rainho L. Abordagem em disfagia infantil – proposta fonoaudiológica e fisioterápica. In: Jacobi JS, Levy DS, Silva LMC. *Disfagia – avaliação e tratamento*. Rio de Janeiro: Revinter; 2003. P.37-65.

Lidsky ME, Lander TA, Sidman JD. Resolving Feeding Difficulties With Early Airway Intervention in Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope* 2008 ;118(1):120-123.

Lópes-Alonso M, Moya MJ, Cabo JA, Ribas J, Macías MC, Silny J, Sifrim D.Twenty-four-hour esophageal impedance-ph monitoring in healthy preterm neonates: rate and characteristics of acid, weakly acidic, and weakly alkaline gastroesophageal reflux. *Pediatrics* 2006;118: 299-308.

Macedo Filho ED. Avaliação endoscópica da deglutição com o nasofaringolaringoscópio (FEES) na abordagem da disfagia orofaríngea. In: Castro LP, Savassi-Rocha PR, Melo JRC, Costa MMB. *Tópicos em gastroenterologia 10 -. III colóquio multidisciplinar sobre deglutição e disfagia*. Rio de Janeiro: Medsi; 2000. p. 71-81.

Macedo Filho ED. Mecanismos protetores da deglutição. In: Jacobi JS, Levy DS, Silva LMC. *Disfagia – avaliação e tratamento*. Rio de Janeiro: Revinter; 2003. P.18-25.

Marchesan IQ. O que se considera normal na deglutição. In: Jacobi JS, Levy DS, Silva LMC. *Disfagia – avaliação e tratamento.* Rio de Janeiro: Revinter; 2003. P.3-17.

Marques IL, Peres SP, Bettiol H, Barbieri MA, Andrea M, Souza I. Growth of children with isolated Robin sequence treated by nasopharyngeal intubation: importance of a hypercaloric diet. *Cleft Palate Craniofac J* 2004; 41: 53-58.

Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Seqüência de Robin - protocolo único de tratamento. J Pediatr 2005; 81(1): 14-22.

Marques IL, Sousa TV, Carneiro AF. Large experience with infants with Robin sequence: a prospective study on 159 cases. In: Lilja J, editor. Transactions 9th. International Congress on Cleft Palate and Related Craniofacial Anomalies:2001 25-29 june: Goteborg, Sweden. Goteborg:s.n.:2001. p.81-7.

MarquesIL, Barbiere MA, Bettiol H. Eiopathogenesis of isolated Robin sequence. *Cleft palate craniofac J* 1998:35:517-25.

Masarei AG, Sell D, Habel A, Mars M, Sommerlad BC, Wade A. The nature of feeding in infants with unrepaired cleft lip and/or palate compared with healthy noncleft infants. *Cleft Palate Craniofac J* 2007;44(3):321-8.

Moore DJ. The continuing role of the prosthodontist in the treatment of patients with cleft lip and palate. *J Prosthet Dent* 1976;36(2):186-92.

Mylin WK, Hagerty RF, Hess DA. Modern concepts in the treatment of unilateral cleft lip and cleft palate. *South Med J* 1969;62(2):171-4.

Nassar E, Marques IL, Trindade Jr AS. Feeding facilitating techniques in nursing infants with Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2006; 43: 55-60.

Nicolas E, Roy P, Descos B, Bergeat MA, Lachaux A, Floret D, Hermier M. Acid gastroesophageal reflux in the child with intubation, artificial respiration and continuous nutrition. Apropos of 28 cases. *Pediatrie* 1988;43(6):563-6.

Noviski N, Yehuda Y B, Serour F, Gorenstein A, Mandelberg A. Does the Size of Nasogastric Tubes Affect Gastroesophageal Reflux in Children? *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition* 1999; 29: 1032-39

Oliver RG, Jones G. Neonatal feeding of infants born with cleft lip and/or palate: parental perceptions of their experience in south Wales. *Cleft Palate Craniofac J* 1997;34(6):526-32.

Ozelame VJ, Schoeller C, Capella MR. Refluxo gastroesofágico na criança.*J Pediatria* 1988;64:19-28

Pacilli M, Chowdhury MM, Pierro A.The surgical treatment of gastro-esophageal reflux in neonates and infants. *Semin Pediatr Surg* 2005; 14(1):34-41.

Pandya AN, Boorman JG. Failure to thrive in babies with cleft lip and palate. *Br J Plast Surg* 2001;54(6):471-5.

Pashayan HM, McNab M. Simplified method of feeding infants born with cleft palate with or without cleft lip. *Am J Dis Child* 1979;133(2):145-7.

Pasyayan HM, Lewis MB. Clinical experience with the Robin sequence.Cleft Palate J 1984;21(4):270-6.

Peres SP, Arena EP, Moreira FL, Marques IL. Importância da intervenção dietética no estado nutricional de lactentes portadores de seqüência de Robin. *Rev Bras Nutr Clín* 2002; 17: 15-19.

Peter CS, Wiechers BB, Silney J, Poets CF. Influence of nasogastric tubes on gastroesophageal intra luminal impendance study. *The Journal of pediatrics 2002;141: 277-9.*

Razeghi S, Lang T, Behrens R. Influence of percutaneous endoscopic gastrostomy on gastroesophageal reflux: a prospective study in 68 children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35(1):22-4.

Reinshagen K, Schellscheidt J, Zimmer KP.A case of severe Pierre Robin sequence with failure to thrive and tachycardia resolved after redo-fundoplication and hiatoplasty. *Eur J Pediatr* 2005;164(9):573-6.

Robin P. A fall of the base of the tongue considered as a new cause of nasopharyngeal respiratory impairment: Pierre Robin sequence, a translation. 1923. *Plast Reconstr Surg* 1994;93(6):1301-3.

Routledge RT. The Pierre-Robin syndrome: a surgical emergency in the neonatal period. *Br J Plast Surg* 1960;13:204-18.

Santos ACB, Calderón MG, Rodriguez TN. Disfagia: uma revisão da literatura. *GED* 2005; 24:217-26.

Schereiner RL, MacAlister WH, Marshall RE, Shearer WT. Stickler syndrome in a pedigree or Pierre Robin syndrome.*Am J Dis Child* 1973;126:86-90

Shah CP, Wong D. Management of children with cleft lip and palate. *Can Med Assoc J* 1980 ;122(1):19-24.

Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value.*Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1986;11(2):135-46.

Sher AE.Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29(3):224-31.

Silva RG. Quais os critérios de classificação do grau de comprometimento das disfagias orofaríngeas? In: Castro LP, Savassi-Rocha PR, Melo JRC, Costa MMB. *Tópicos em gastroenterologia 10 - III colóquio multidisciplinar sobre deglutição e disfagia*. Rio de Janeiro: Medsi;2000. p 113-7.

Singer L, Sidoti EJ. Pediatric management of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29(3):220-3.

Smith MC, Senders CW.Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70(2):319-24.

Sobreira RS, Turco CM, Patrício CE, Waitzberg DL, Silva MLT Sapucahy MV, Bertevello PL, Dantas Júnior JP, Teixeira EM. Gastrostomia endoscópica: indicações, técnicas e complicações. *GED* 2006; 25(2): 37-41.

Souza BBA, Martins C, Campos DJ, Balsini IA, Meyer LR. *Nutrição & disfagia. Guia para profissionais.* Curitiba: Nutroclínica; 2003.

Spriestersbach DC, Dickson DR, Fraser FC, Horowitz SL, McWilliams BJ, Paradise JL, Randall P. Clinical research in cleft lip and cleft palate: the state of the art. *Cleft Palate J 1973;10:113-65.*

Stanich P. Nutrição em disfagia. In Furkim AM, Santini CS. *Disfagias orofaríngeas.* 1st. Ed. São Paulo: Pró-fono; 1999.p 127-37.

Sullivan PB. Gastrostomy feeding in the disabled child: when is an antireflux procedure required? *Arch. Dis. Child* 1999;81;463-464.

Thomé S. *Estudo da prática do aleitamento materno em crianças portadoras de malformações congênitas de lábio e/ou palato* [dissertação]. Ribeirão Preto; Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo; 1990.

Toma RK. Refluxo gastroesofágico. In Furkim AM, Santini CS. *Disfagias orofaríngeas.* 1st. Ed. São Paulo: Pró-fono; 1999.p139- 53.

Tovar JA, Luis AL, Encinas JL, Burgos L, Pederiva F, Martinez L, Olivares P. Pediatric surgeons and gastroesophageal reflux. *J Pediatr Surg* 2007;42(2):277-83.

Vandenplas Y, Goyvaerts H, Helven R, Sacre L. Gastroesophageal reflux, as measured by 24-hour pH monitoring, in 509 healthy infants screened for risk of sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1991;88(4); 834-840.

Vandenplas Y, Salvatore S, Hauser B. The diagnosis and management of gastro-oesophageal reflux in infants. *Early Human Development* 2005: 81: 1011-1024.

Vernon-Roberts A, Sullivan PB. Fundoplication versus post-operative medication for gastro-oesophageal reflux in children with neurological impairment undergoing gastrostomy. *Cochrane Database Syst Rev*.2007 24;(1):CD006151.

Zaninotto G, Bonavina L, Pianalto S, Fassina A, Ancona E. Esophageal strictures following nasogastric intubation. *Int Surg* 1986 ;71(2):100-3.

ANEXO

PROTOCOLO DA PESQUISA

Registro: □□□□□-□□ sexo □M □F DN ____/____/_____

Data da 1ª Internação na UCE período de jul/03 a jul/06____/_____/___ Idade: _____

1 . Presença de malformação craniofacial □sim □não
tipo_____

2. Presença de síndrome □ sim □não
tipo_____

3.Presença de malformação + Síndrome □sim □não
tipo_____

4.Avaliação da disfagia: □ Clínica □ Clinica +VED □Clínica + VFD

Achados clínicos:_____

Avaliação instrumental:_____

Grau de disfagia: □ Leve □ Moderada □ Grave

5.Necessitou uso de sonda (SNG ou naso enteral) □sim □não Tempo de uso: _____dias

□ toda internação(alta com a sonda)

□ sonda retirada na internação (alta sem a sonda)

6.Apresentava desconforto respiratório □ sim □ não

Necessitou desobstrução de vias aéreas □ sim □ não

Tipo: □ (INF) □ traqueostomia □ outro tipo_____

Apresentou melhora da disfagia com a desobstrução das vias aéreas □ sim □ não

7. Necessitou gastrostomia □ sim □ não indicação_____

Tempo de uso : alta com a gastrostomia □ sim □ não

8.Apresentou quadro clínico sugestivo de DRGE □ sim □ não

exames realizados □ EED □ pHmetria □ EDA □ outros_____

Resultado dos exames □positivo □negativo

9. Tratamento DRGE □Clínico □cirúrgico

□Melhora da DRGE □ necessitou reintervenção cirúrgica

9. Houve reinternação □ sim □ não relacionada a disfagia □ sim □ não

Necessitou uso de sondas (SNG ou naso enteral) □ sim □ não Motivo_____

Necessitou gastrostomia □ sim □ não Motivo_____

10.Tempo total de hospitalização _____dias na UCE no período de jul/03 a julh/06

Livros Grátis

(http://www.livrosgratis.com.br)

Milhares de Livros para Download:

Baixar livros de Administração
Baixar livros de Agronomia
Baixar livros de Arquitetura
Baixar livros de Artes
Baixar livros de Astronomia
Baixar livros de Biologia Geral
Baixar livros de Ciência da Computação
Baixar livros de Ciência da Informação
Baixar livros de Ciência Política
Baixar livros de Ciências da Saúde
Baixar livros de Comunicação
Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE
Baixar livros de Defesa civil
Baixar livros de Direito
Baixar livros de Direitos humanos
Baixar livros de Economia
Baixar livros de Economia Doméstica
Baixar livros de Educação
Baixar livros de Educação - Trânsito
Baixar livros de Educação Física
Baixar livros de Engenharia Aeroespacial
Baixar livros de Farmácia
Baixar livros de Filosofia
Baixar livros de Física
Baixar livros de Geociências
Baixar livros de Geografia
Baixar livros de História
Baixar livros de Línguas

Baixar livros de Literatura
Baixar livros de Literatura de Cordel
Baixar livros de Literatura Infantil
Baixar livros de Matemática
Baixar livros de Medicina
Baixar livros de Medicina Veterinária
Baixar livros de Meio Ambiente
Baixar livros de Meteorologia
Baixar Monografias e TCC
Baixar livros Multidisciplinar
Baixar livros de Música
Baixar livros de Psicologia
Baixar livros de Química
Baixar livros de Saúde Coletiva
Baixar livros de Serviço Social
Baixar livros de Sociologia
Baixar livros de Teologia
Baixar livros de Trabalho
Baixar livros de Turismo