



Especialização em
DIFICULDADES ALIMENTARES NEOPEDIÁTRICAS

2023/2024

**UC 5 – QUADROS CLÍNICOS E SÍNDROMES GENÉTICAS
COM IMPACTO NA ALIMENTAÇÃO**

Módulo 16: Atuação nas malformações craniofaciais

Docente: Prof.^a Dr.^a Isabel Cristina Drago M. Salmen

isasalmen@usp.br

4 de Fevereiro de 2024

iPAP



Dificuldades alimentares e aspectos nutricionais em crianças com malformação craniofacial: análise e discussão de casos clínicos.

Malformações craniofaciais mais frequentes: fissura labiopalatina não sindrômica, fissura labiopalatina sindrômica, sequência de Robin

Centrinho – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP)

Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC/Centrinho) da Universidade de São Paulo (USP) é pioneiro em suas áreas de atuação e referência nacional e internacional no tratamento e pesquisa das anomalias craniofaciais congênitas, síndromes associadas e deficiências auditivas.

Com uma trajetória de 55 anos, o HRAC é uma instituição pública de prestação de serviços especializados de saúde, ensino e pesquisa.





Em dezembro de 2021, o HRAC atingiu a marca de 125.223 pacientes já atendidos desde sua fundação, provenientes de todos os Estados do país. São 46.938 pacientes ativos, nos quatro Programas de Reabilitação: Fissura Labiopalatina (52%), Malformação Craniofacial (2%), Saúde Auditiva – AASI (41%) e Saúde Auditiva – Implante Coclear (5%)





Casos
Clínicos
CASO 1

CASO 1

Fissura de Palato



CASO 1



IDENTIFICAÇÃO

JMAF masculino
DN=19/10/2023



1ª INTERNAÇÃO

28/10/2023
40 dias de vida
Fenda de Palato

CASO 1



IDENTIFICAÇÃO

JMAF masculino



ANTECEDENTES

Parto normal, termo (37sem), peso=2600 gramas

Fenda de palato diagnosticada ao nascimento.

Dificuldade alimentar => uso de sonda

alimentadora 7 dias

Alta no 7º dia de vida com dieta VO exclusiva



QUEIXA ATUAL

Perda de peso.

Dificuldade para mamar

Sem queixas respiratórias

CASO 1



IDENTIFICAÇÃO

JMAF masculino



AVALIAÇÃO NUTRICIONAL

Peso atual=2190g (- 410g)

Avaliação nutricional: P=2190g C=49,5cm PC=32cm

PT=30 cm

Comprimento/idade: 2,69 DP IMC/idade: -4,85 DP

peso/idade:-4,34 DP

Diagnóstico: DPC grave



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Rendilhado cutâneo, cianose, bradicardia, hipoglicemia (HGT=22)

CASO 1



IDENTIFICAÇÃO

JMAF masculino



AVALIAÇÃO FONO

Ausculata cervical sem alterações, ausência de estase salivar, selamento labial débil, hipotonia.



AVALIAÇÃO GENÉTICA

Fenda Palato Isolada (não sindrômica)

CASO 1



HIPÓTESE DIAGNÓSTICA

Fenda Palato
Disfagia
DPC grave
Hipoglicemia



CONDUTA

Internação em UTI
Suspenso VO, dieta hipercalórica por sonda
Correção hipoglicemia (glicose EV)
Exames séricos: hemograma, eletrólitos, albumina,
ferro sérico, ferritina, urina 1 e URC

CASO 1



CONDUTA

Dieta hipercalórica por sonda (1,5 cal/ml)
Volume: 175 ml/kg/d VG= 55 ml 3/3 hs



EVOLUÇÃO

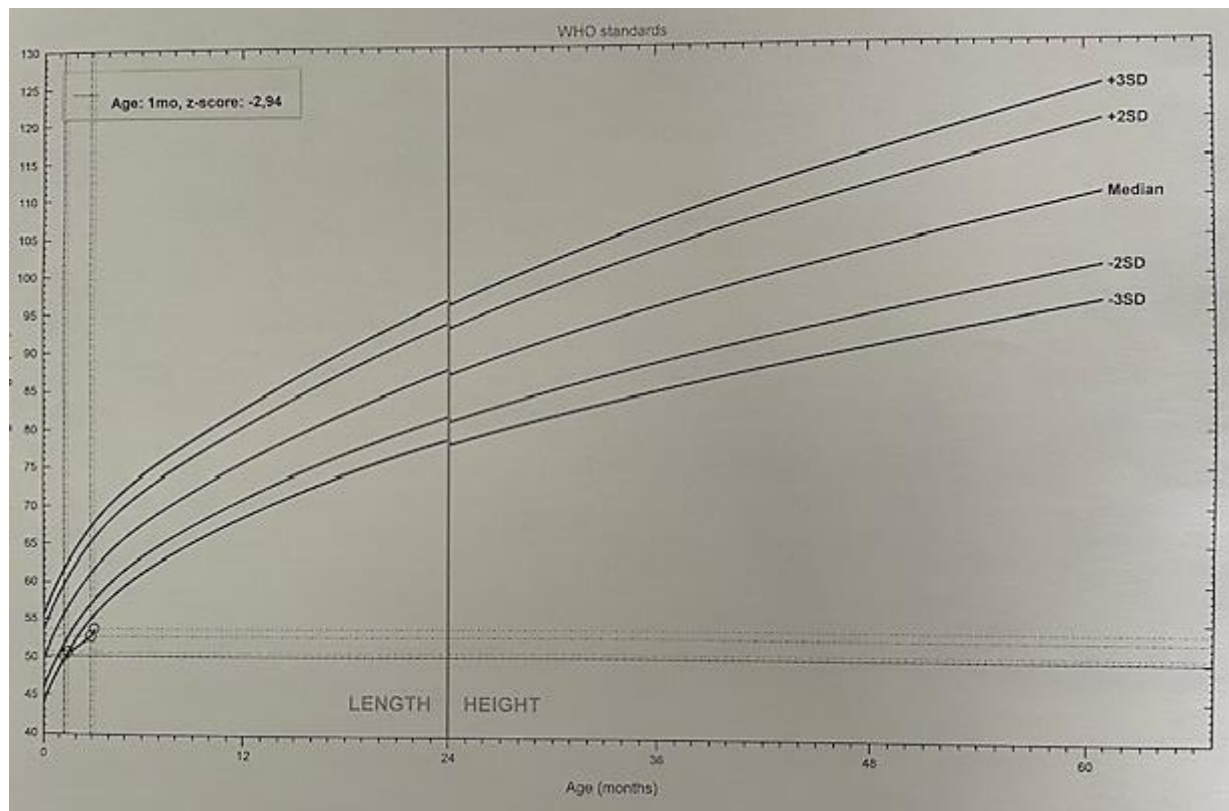
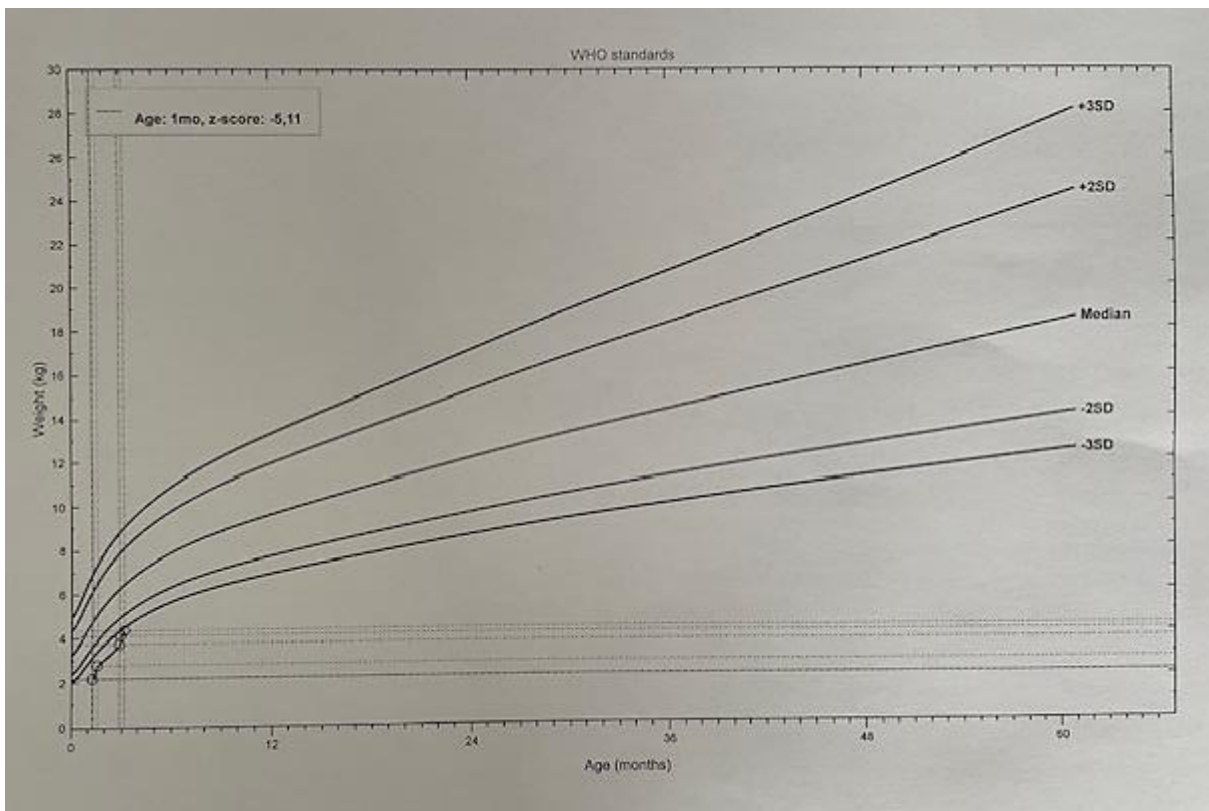
URC: E coli=> amoxicilina
5/12/2023 (8ºDI) Alta da UTI
6/12/2023 (9ºDI) Alta hospitalar com dieta VG
exclusiva
Peso alta=2795g (+ 605g em 8 dias= GP= 75g/d)

CASO 1

JMAF masculino DN=19/10/2023

Peso/idade

Comprimento/idade



Diagnóstico Nutricional

| VALORES CRÍTICOS | | ÍNDICES ANTROPOMÉTRICOS | | | | | | |
|---------------------------------|-----------------------------|--|--------------------|--------------------|---|-------------------------------------|-------------------|---|
| | | CRIANÇAS DE 0 A 5 ANOS INCOMPLETOS | | | | CRIANÇAS DE 5 A 10 ANOS INCOMPLETOS | | |
| | | Peso para idade | Peso para estatura | IMC para idade | Estatura para idade | Peso para idade | IMC para idade | Estatura para idade |
| <Percentil 0,1 | <Escore z -3 | Muito baixo peso para a idade | Magreza acentuada | Magreza acentuada | Muito baixa estatura para a idade | Muito baixo peso para a idade | Magreza acentuada | Muito baixa estatura para a idade |
| ≥Percentil 0,1 e <percentil 3 | ≥Escore z -3 e <escore z -2 | Baixo peso para a idade | Magreza | Magreza | Baixa estatura para a idade | Baixo peso para a idade | Magreza | Baixa estatura para a idade |
| ≥Percentil 3 e <percentil 15 | ≥Escore z -2 e <escore z -1 | Peso adequado para a idade | Eutrofia | Eutrofia | Estatura adequada para a idade ² | Peso adequado para a idade | Eutrofia | Estatura adequada para a idade ² |
| ≥Percentil 15 e ≤percentil 85 | ≥Escore z -1 e ≤escore z +1 | | Risco de sobrepeso | Risco de sobrepeso | | | Sobrepeso | |
| >Percentil 85 e ≤percentil 97 | >Escore z +1 e ≤escore z +2 | | Sobrepeso | Sobrepeso | | | Obesidade | |
| >Percentil 97 e ≤percentil 99,9 | >Escore z +2 e ≤escore z +3 | Peso elevado para a idade ¹ | Sobrepeso | Sobrepeso | Peso elevado para a idade ¹ | Obesidade | Obesidade grave | |
| >Percentil 99,9 | >Escore z +3 | Obesidade | Obesidade | | | | | |

Fonte: Adaptado de Organización Mundial de la Salud. Curso de capacitación sobre la evaluación del crecimiento del niño. Versión 1, Noviembre 2006. Ginebra, OMS, 2006.

Diagnóstico desnutrição grave: score z do peso/estatura (ZPE) ou índice de massa corporal (ZIMC) < -3 desvios-padrão

Manifestações clínicas das fissuras

- Dependem da localização e tipo de fissura
- Dependem da idade → mais grave quanto mais jovem, principalmente no primeiro ano de vida
- Dependem da associação com outras malformações ou síndromes genéticas

Manifestações clínicas das fissuras

- Dificuldades alimentares
- Problemas de fala
- Infecções respiratórias
- Alteração do crescimento
- Síndromes associadas
- Impacto visual → alterações psicossociais

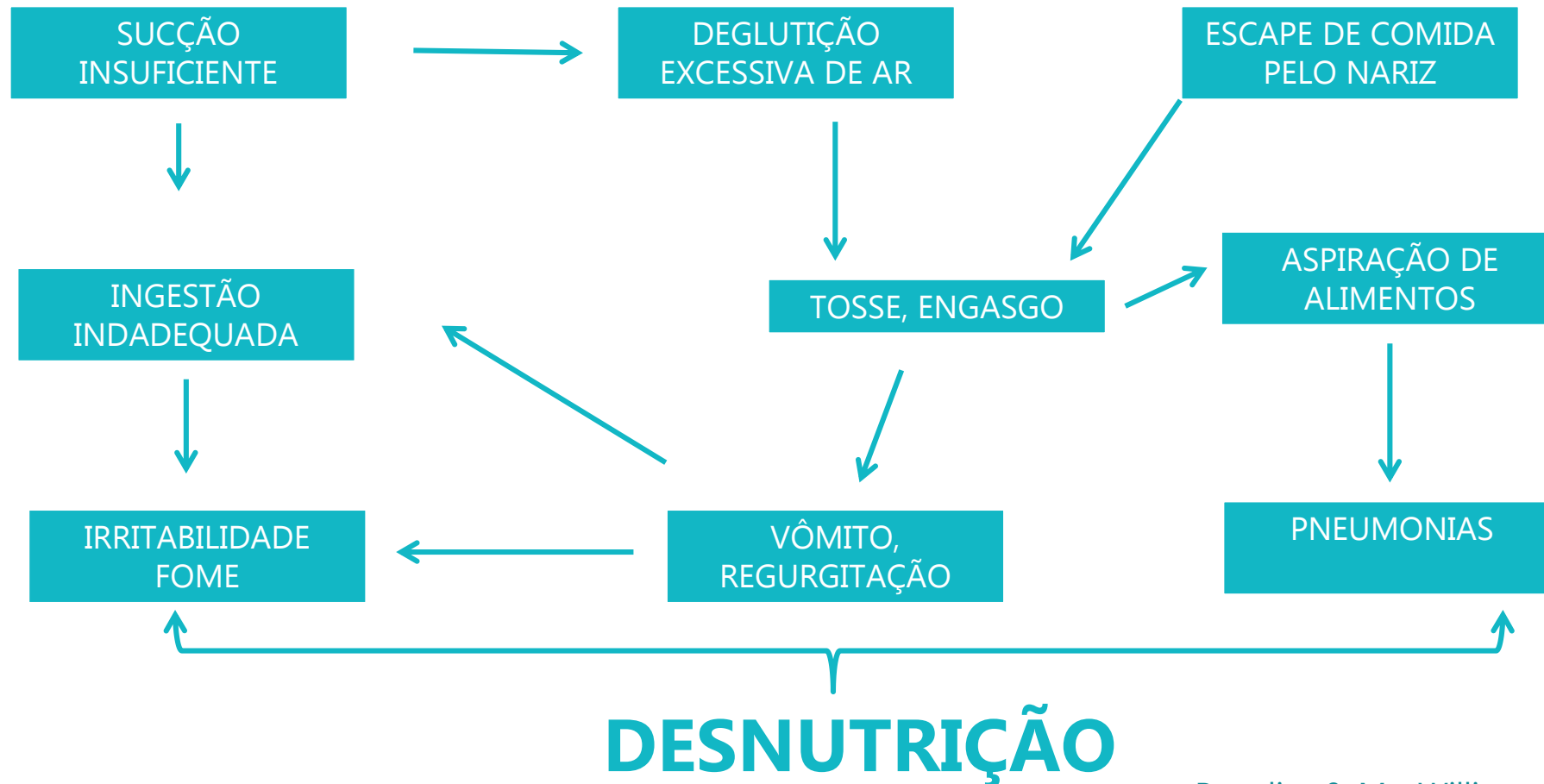
Resultados das dificuldades alimentares

- Engasgos
- Obstrução das vias aéreas
- Incoordenação da sucção com respiração e deglutição
- Fadiga
- Pouca ingestão volumétrica de leite
- **Desnutrição**

Resultados das dificuldades alimentares

- Repercussões nutricionais, como comprometimento de peso e estatura.
- Desequilíbrio de micronutrientes, comprometendo imunidade e determinando processo inflamatório tecidual relacionado com ocorrência de doenças crônicas.
- Interferência psicossocial e cognitiva.

FISSURAS LABIOPALATINAS



Paradise & MacWilliams, 1974(modificado)

DPC GRAVE : TRATAMENTO

| Pas- sos | Descrição | Estabilização | Reabilitação | Acompanhamento |
|-------------|--|---------------|--------------|----------------|
| | Tratar ou prevenir | | | |
| 1 | Hipoglicemia | | | |
| 2 | Hipotermia | | | |
| 3 | Desidratação/choque | | | |
| 4 | Identificar e corrigir Dist. hidroeletrólitos | | | |
| 5 | Identificar e tratar Infecções | | | |
| 6 | Corrigir deficiência Micronutrientes | | | |
| 7 | Iniciar alimentação com cautela | | | |
| 8 | Progredir a dieta - recuperação nutricional | | | |
| 9 | Estimulação sensorial e emocional | | | |
| 10 | Preparação para alta e acompanhamento | | | |

DPC GRAVE : TRATAMENTO

- ✓ A alimentação na fase de estabilização (terapia nutricional – por via oral ou sondas) deve ser feita com cautela, respeitando as características fisiopatológicas da DG, aspectos socioculturais e disponibilidade de insumos de cada serviço.
- ✓ Monitorar os eletrólitos (potássio, magnésio e fósforo) e corrigir os distúrbios hidroeletrólíticos precocemente.
- ✓ Crianças com DG apresentam atrofia vilositária com comprometimento da produção de dissacaridases, especialmente da lactase, o que pode resultar em intolerância secundária à lactose => utilizar dietas isentas ou com baixo teor de lactose, além de baixa osmolaridade para reduzir o risco de complicações gastrintestinais como diarreia, vômitos e desidratação.
- ✓ Avaliar e considerar o tratamento de infestações e sobrecrecimento bacteriano em trato gastrintestinal

<https://apps.who.int/iris/handle/10665/351597>

Estimativa de necessidades energéticas em Kcal/Kg Peso

| Peso (anos) | Kcal/Kg Peso |
|--------------|--------------|
| 0 – 1 ano | 90- 120 |
| 1 – 7 anos | 75- 90 |
| 7 – 12 anos | 60 – 75 |
| 12 – 18 anos | 30 – 60 |
| 18- 25 anos | 25 - 30 |

Fonte: Projeto Diretrizes - Recomendações Nutricionais para Crianças em Terapia Nutricional Enteral e Parenteral, (2011).

Necessidades proteicas segundo faixa etária

| Característica | | Necessidade proteica (g/kg/dia) |
|----------------------------|-----------|---------------------------------|
| Baixo peso ao nascer | | 3 - 4 |
| Termo | | 2 - 3 |
| 1 a 10 anos | | 1 - 1,2 |
| 10 a 19 anos | Masculino | 0,9 |
| | Feminino | 0,8 |
| 1 a 19 anos (doente grave) | | 1,5 |

CASO 1



IDENTIFICAÇÃO

JMAF masculino

DN=15/01/2024 2 meses 18 dias

2ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Peso=3705g (<-3 DP Z score)

Veio para avaliação fono recebendo dieta VG

Apresentando quedas de saturação, tosse, com necessidade de O2

Sinais clínicos DRGE



CONDUTA

Tratamento DRGE

Exames: RX Tórax, painel viral, hemograma normais

Avaliação OTR

CASO 1



IDENTIFICAÇÃO

JMAF masculino

DN=15/01/2024 2 meses 18 dias

2ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO OTORRINO

Laringoscopia: sinais de refluxo sem sinais de laringomalácea




AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA

Reavaliação fono => contraindicado VO



CONDUTA

SNE, dieta em bomba em 1 hora 30 min
Trocado F por FAA (APLV?)

A photograph of a baby sitting in a white high chair, eating banana slices. The baby is wearing a light blue shirt and has their hands near their mouth. On the table in front of the baby is a green sippy cup and a white plate with several slices of banana. The background is a bright, slightly blurred indoor setting.

Casos Clínicos CASO 2

CASO 2

Fissura de Lábio e Palato Sindrômica



CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA masculino

DN: 25/08/2023



1ª INTERNAÇÃO

19/10/2023 55 dias de vida

Fissura transforame bilateral

CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA

DN: 25/08/2023



ANTECEDENTES

Parto normal, termo, peso=3365g, dificuldade alimentar e respiratória desde o nascimento. Alta no 3ºDV com dieta VG



QUEIXA ATUAL

Baixo ganho ponderal

Dificuldade alimentar em uso de sonda alimentadora desde o nascimento. Tentativas de alimentação sem sucesso

Desconforto respiratório importante com períodos de piora (agitação)

CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA

DN=25/08/2023



AVALIAÇÃO NUTRICIONAL

Peso atual=3900g (+535g em 55 dias GP=9,7g/d) <-3 DP Z score
Diagnóstico: DPC grave



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Desconforto respiratório
obstrutivo alto



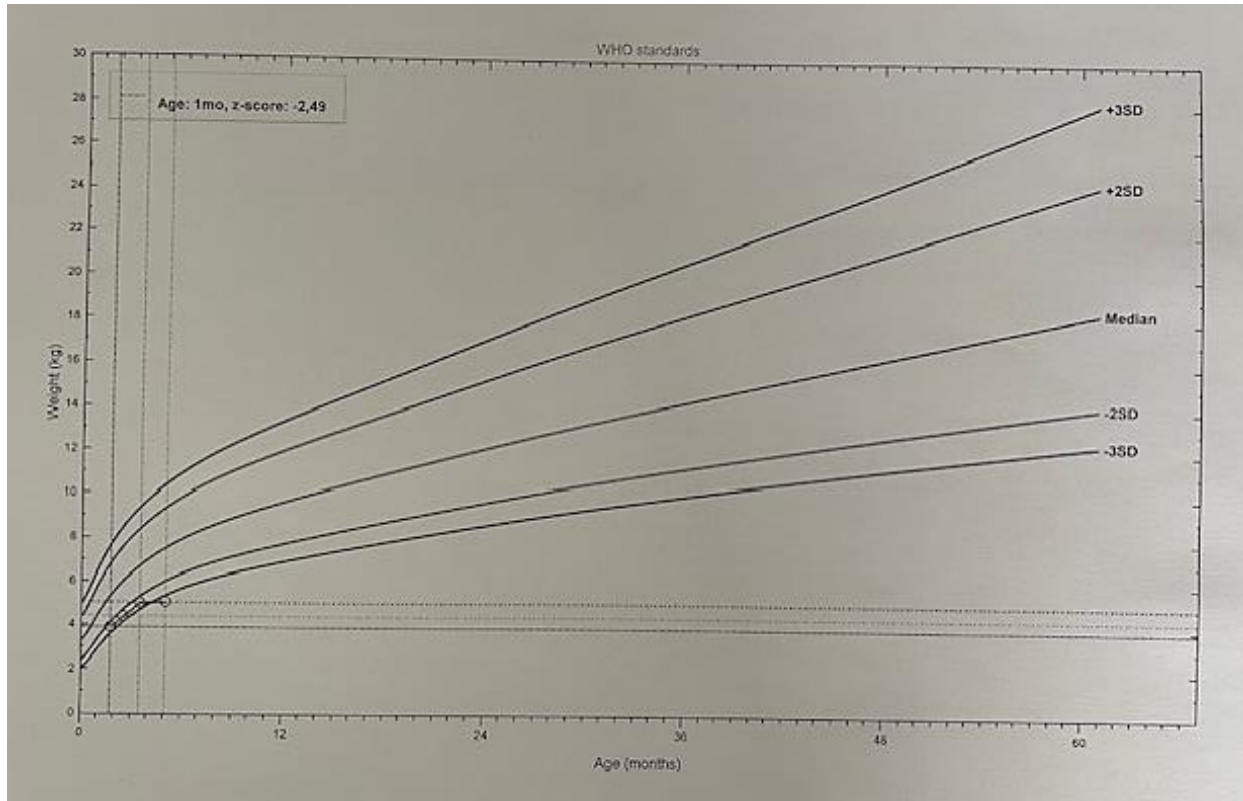
AVALIAÇÃO GENÉTICA

FTF Bilateral

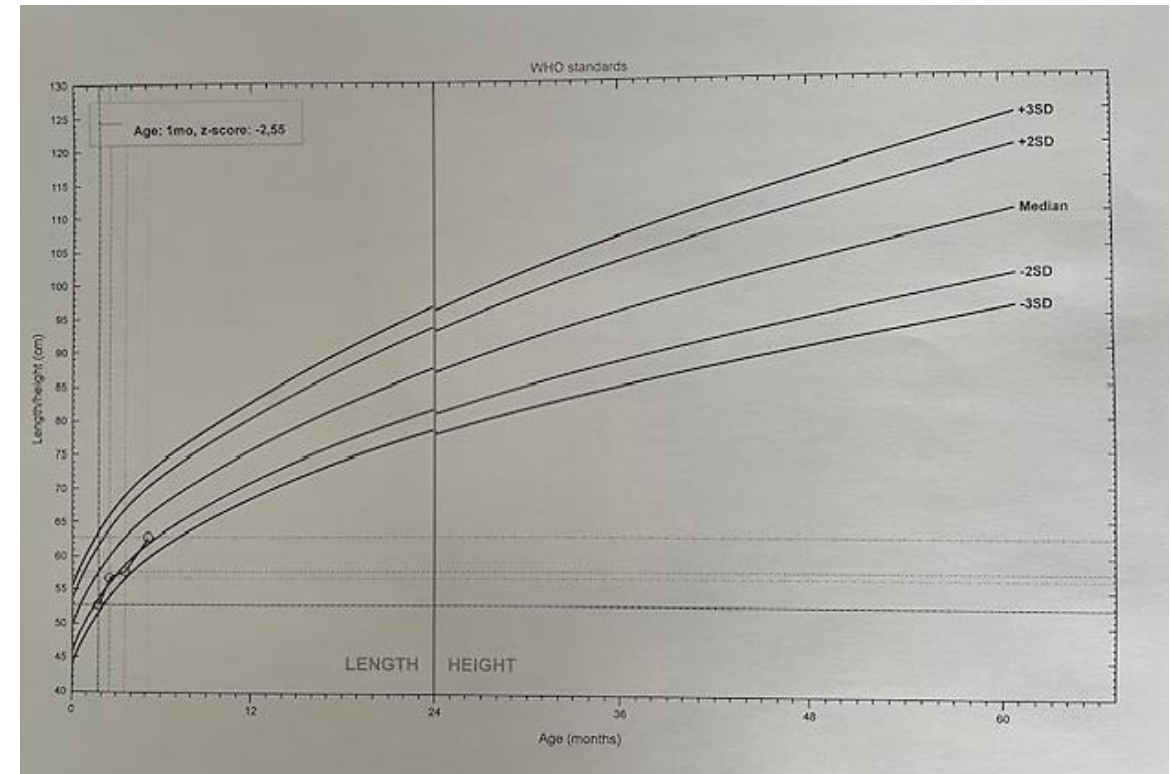
Síndrome Down?

CASO 2 IDENTIFICAÇÃO GA DN=25/08/2023

Peso/idade



Comprimento/idade



CASO 2



HIPÓTESE DIAGNÓSTICA

Fissura Transforame Bilateral

Disfagia

DPC

Insuficiência Respiratória Obstrutiva Alta=> laringomalácia



CONDUTA

Internação UTI

Oxigenioterapia

Dieta VG

CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA

1ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO OTORRINO

Nasolaringoscopia => laringomalácia



EVOLUÇÃO

21/10 (3ºDI): supraglotoplastia

Encaminhado à UTI intubado em VCM

Extubado no 1ºPO

Melhora parcial do desconforto respiratório ainda com necessidade de O2

CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA



AVALIAÇÃO FONO

25/10: avaliação indireta da deglutição: ausculta cervical sem alterações, estase salivar, gag anteriorizado.

CD: contraindicado VO, estímulo extraoral e estímulo térmico gustativo.

27/10: ausculta cervical levemente alterada.

CD: Mantida, sucção não nutritiva com chupeta, estímulo sensorial vestibular e extraoral

30/10: melhora da aceitação da chupeta, língua anteriorizada, não apresentou gag. CD: Contraindicado VO, estímulo térmico e gustativo na chupeta

7/11: Mantida Conduta

CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA



EVOLUÇÃO

Mantém desconforto respiratório leve e necessidade de O2 intermitente

Sinais de DRGE => tratamento otimizado



CONDUTA

10/11: Alta hospitalar com O2 domiciliar, dieta por VE, estímulo com chupeta com sabor

Peso=4380g entre -2 e -3DP Z score (+465g/21 dias GP=22g/d)

CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA

DN=25/08/2023 DI: 11/12/2023

3 meses e 17 dias de vida



2ª INTERNAÇÃO

AVALIAÇÃO CLÍNICA

PESO= 5015G

Melhora do desconforto respiratório, suspenso O2 em casa.

Dieta por SNE.

Posição opistótono, náusea, aversão alimentar.

CASO 2



2ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA

Tentativa de VO. Ofertado leite pastoso colher de silicone 5 ml. Comportamento aversivo, hiperextensão cervical.

Solicitado intervenção da equipe multidisciplinar com enfoque no desenvolvimento global e sensório motor. Prognóstico para VO exclusivo em longo prazo



CONDUTA

Alta em 15/12/2023 com VO parcial volume monitorado 5 ml pastoso fino na colher de silicone, respeitando a aceitação sem forçar. Prognóstico para VO plena em longo prazo

CASO 2



IDENTIFICAÇÃO

GA

DN=25/08/2023

DI: 15/01/2024

4 meses e 21 dias de vida

3ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO CLÍNICA

PESO= 5505G

Baixo ganho ponderal, vômitos

Dieta exclusiva VG



CONDUTA

GTM + VAR + queiloplastia D

(25/01/2024)

PO sem intercorrências

A criança com fissura labiopalatina pode ter crescimento e desenvolvimento alterados

Dificuldade na alimentação

- pela própria deformidade envolvendo cavidade oral
- por inabilidade dos pais em oferecer o alimento
- desconhecimento das capacidades da criança

Infecções respiratórias

- Otites de repetição
- Rino-faringites
- Tráqueo- bronquites
- Pneumonias

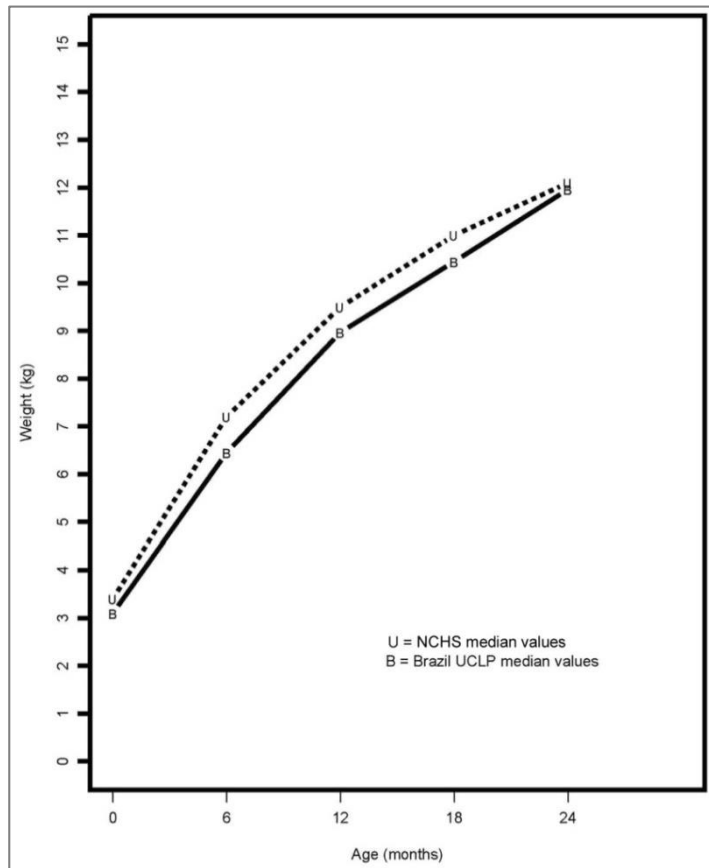
Cirurgias

Associação com síndromes genéticas

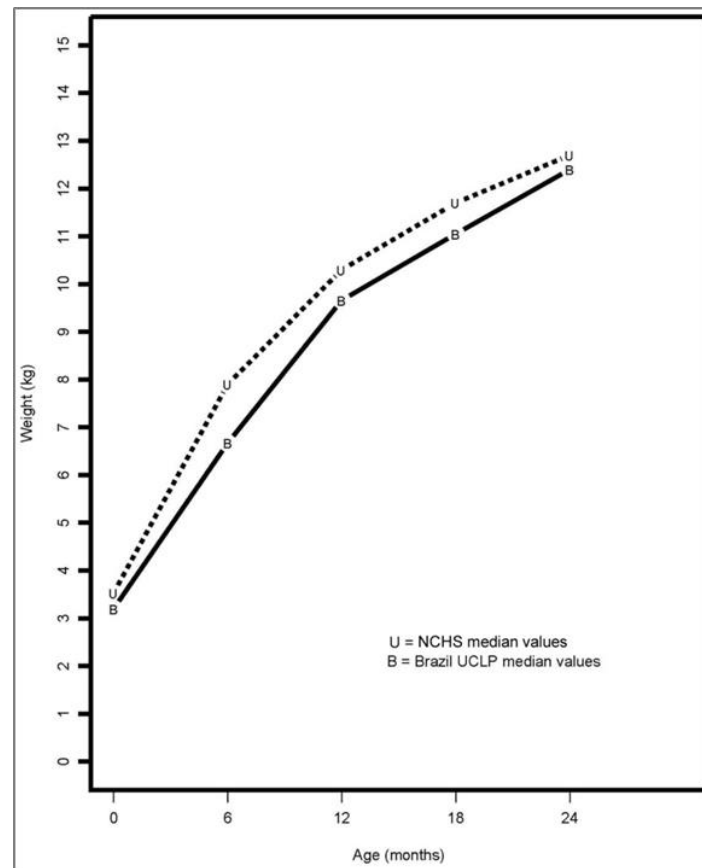
Nível sócio-econômico

Longitudinal Study of Growth of Children With Unilateral Cleft Lip and Palate: 2 to 10 Years of Age. The Cleft Palate-Craniofacial Journal (Print) , v. 52, p. 140508064036003-197, 2014.

Peso/idade meninas

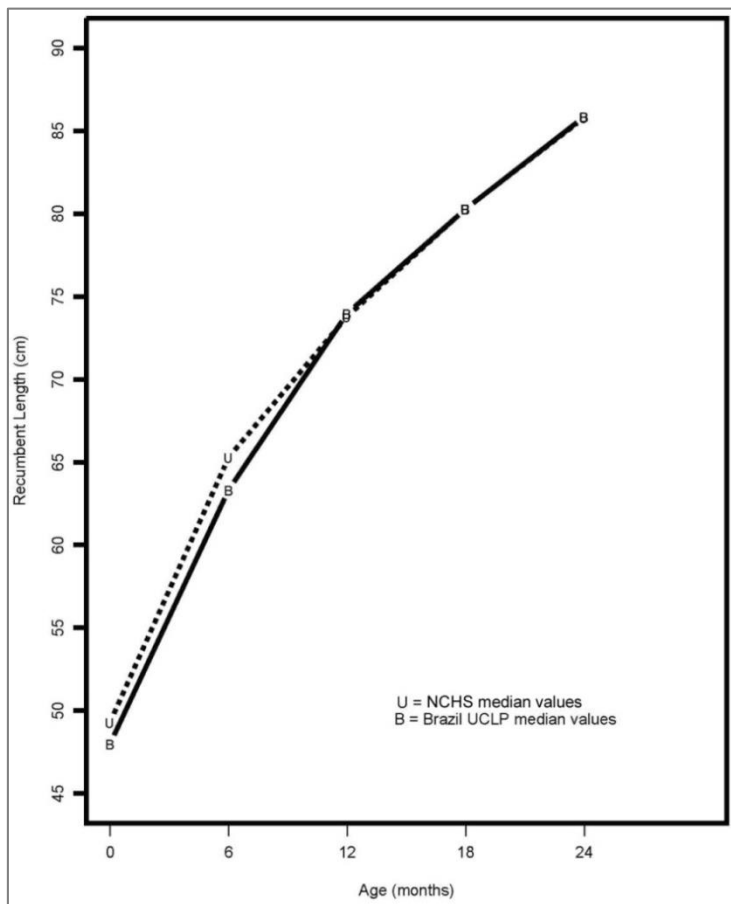


Peso/idade meninos

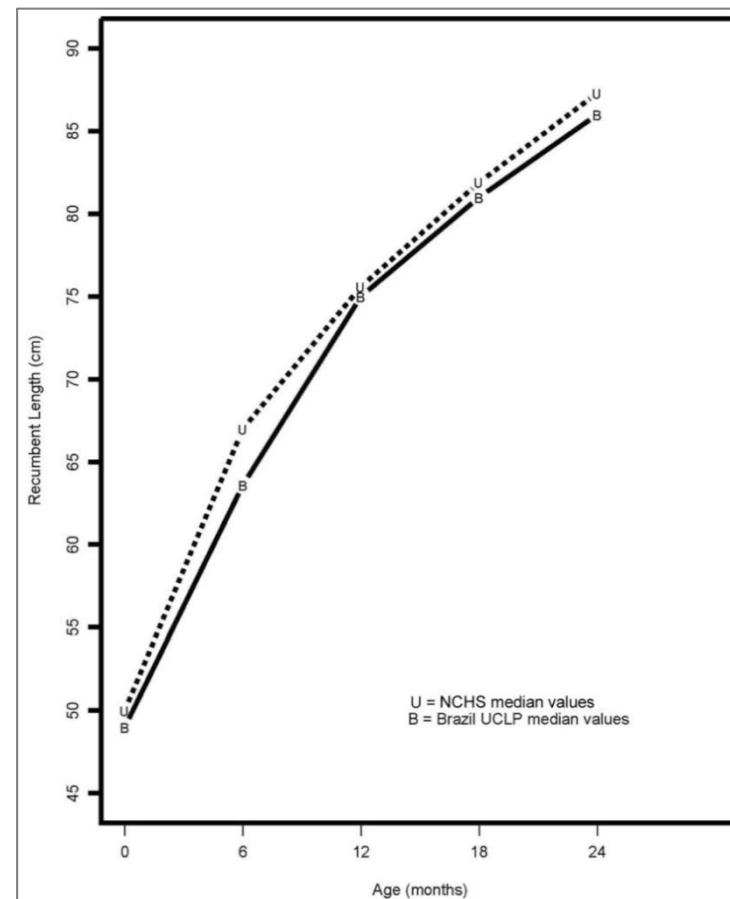


Longitudinal Study of Growth of Children With Unilateral Cleft Lip and Palate: 2 to 10 Years of Age. The Cleft Palate-Craniofacial Journal (Print) , v. 52, p. 140508064036003-197, 2014.

Comprimento/idade meninas



Comprimento/idade meninos



Orientação alimentar para crianças com Fissura de Lábio e Palato

- Aleitamento Materno até 2 anos ou LMO
- Formula Infantil de partida até 12 meses
- Introdução de alimentação complementar a partir dos 6 meses
- Suplementação de ferro dos 6 aos 24 meses (1 mg/kg/d ferro elementar)
- Suplementação de vitamina D (400UI/d 0 - 12meses e 600UI/d 12-24 meses)

Guia alimentar para crianças brasileiras menores de 2 anos. Ministério da Saúde, 2019.

Dificuldades alimentares nos pacientes com fissura labiopalatina

Aleitamento Natural (ao menos 1 mês)

| | FLI | FL+P | FPI |
|----------|------------|-------------|-------------|
| Presente | 83 (45,8%) | 57 (10,4%) | 19 (12,1%) |
| Ausente | 98 (54,2%) | 466 (89,6%) | 138 (87,9%) |

Montagnoli, LC1992

Alimentação no Pós Operatório de Cirurgias de Lábio e Palato

Dieta líquida por 30 dias oferecida em colher ou copinho

Oferecer alimentos 3/3 horas temperatura ambiente

Necessidade calórica basal (110 kcal/kg/d)

Necessidade proteica aumentada (4,5-5 g/kg/d)

Alimentos ricos em:

vitamina A - processo imunológico e cicatrização

vitamina C - cicatrização, evita sangramentos e reduz risco infecção

ferro- evita anemia, favorece cicatrização


Alimentação no Pós Operatório de Cirurgias de Lábio e Palato

Aspectos relacionados à anemia ferropriva e baixa reserva de ferro em crianças submetidas a palatoplastia primária

Resultados: de 45 crianças sem anemia no pré-cirúrgico, 68,9% já tinham diagnóstico de deficiência de ferro e 66,7% apresentaram anemia após a palatoplastia.

Dissertação apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São para obtenção do título de Mestre em Ciências da Reabilitação.

RAQUEL GARCIA DE ROSIS CHEDID

A photograph of a baby sitting in a white high chair, eating spaghetti. The baby has spaghetti on their face and hands. A large, thick blue arrow points from the top left towards the bottom right, crossing the baby. The text 'Casos Clínicos CASO 3' is overlaid on the left side of the image.

Casos
Clínicos
CASO 3

CASO 3



IDENTIFICAÇÃO

LRL feminino

Procedência Passos (MG)

DN=27/12/2022



1ª INTERNAÇÃO

DI: 16/01/2023

Idade 20 dias peso = 3575g

Transferido Hospital de Passos

Fissura rara de face

CASO 3



IDENTIFICAÇÃO

LRL feminino 20 dias



ANTECEDENTES

Parto normal, termo (40 sem), apgar 9/10 peso=3395g 49 cm

Mãe 34 anos, G2P2A0, teve hipotireidismo, anemia, gripe Internada desde o nascimento recebendo dieta VG (não houve tentativa de alimentação VO)



QUEIXA ATUAL

Fissura de face
Dificuldade alimentar ?

CASO 3



IDENTIFICAÇÃO

LRL



AVALIAÇÃO CLÍNICA

BEG

Cardiopatia sem repercussão (CIA + PCA)



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

RNT/AIG

Cardiopatia Congênita sem RH (CIA + PCA)

Fissura rara face

Disfagia com SNG

CASO 3



IDENTIFICAÇÃO

LRL



CONDUTA

Mantida dieta VG até avaliações

Avaliação fono

Avaliação oftalmo

Avaliação craniofacial

Avaliação genética

CASO 3



IDENTIFICAÇÃO

LRL



AVALIAÇÃO FONO

Reflexos orais presentes, ausculta cervical sem alterações, frenulo lingual curto.

Avaliada sucção mama: sucção coordenada, ausculta cervical sem alterações.

Avaliada sucção chucha bico silicone furo original (0,5mm): coordenação S/R/D, sem intercorrências.



CONDUTA

Liberado VO seio materno + complementação chucha (70-80ml)
Indicado frenulectomia

CASO 3



IDENTIFICAÇÃO

LRL



AVALIAÇÃO GENÉTICA

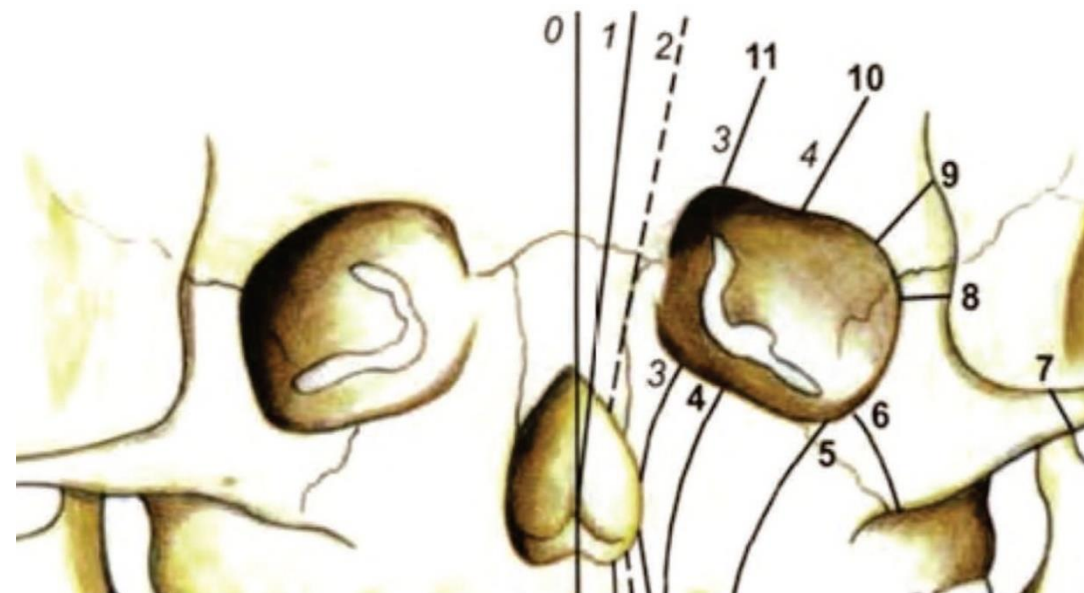
Fissura Tessier 3 atípica bilateral
Síndrome Johanson- Blizzard

- Insuficiência pancreática
- Microgenitalia
- Hidronefrose
- Nefrocalcinose
- Hipocalcemia
- Proteína sérica baixa
- Deficit intelectual



CONDUTA

Exames sérico triagem inicial normais
Seguimento



CASO 3



IDENTIFICAÇÃO

LRL

EVOLUÇÃO



24/01/2023

Submetida a tarsorrafia e frenulectomia sem intercorrências
Boa evolução com dieta VO plena, ganhando peso.

25/01/2023

Peso=4005g (+430g/9 dias= GP 47g/d)

Alta hospitalar com dieta VO plena (seio + chuca) e retorno 30 dias

Dificuldades alimentares nos pacientes com fissura labiopalatina

- Avaliação desenvolvimento ponderoestatural
- Dieta - tipo de dieta, volume, aceitação
- Via de administração: oral, sonda alimentadora, gastrostomia (indicação)
A definição da necessidade e tempo para realização gastrostomia bem como a reabilitação pós gastrostomia ainda é discutível.
- **Deglutição => avaliação fonoaudióloga**
- Complicações sugestivas broncoaspiração: pneumonias, síndrome lactente sibilante
- As estratégias para manejo das dificuldades alimentares requerem uma abordagem interdisciplinar: pediatra, fonoaudiólogo, nutricionista, terapeuta ocupacional, cirurgião pediátrico, cirurgião craniofacial, otorrino, entre outros.



Casos Clínicos

1º Consulta

CASO 4

CASO 4



IDENTIFICAÇÃO

GRS masculino

Procedência: Tocantins

DN=12/12/2023



1ª INTERNAÇÃO

DI: 17/01/2024

Idade 1 mês e 5 dias peso = 4275g

Transferido Hospital de Tocantins

Fissura rara de face (oro-ocular- Tessier 3)

CASO 4



IDENTIFICAÇÃO

GRS 1 mês e 15 dias



ANTECEDENTES

Parto cesárea, termo (38sem), apgar 8/9,
peso=3385g, 49 cm.

Mãe G6 P4 A1.

Internado desde o nascimento devido
malformações: fissura óculo nasal (Tessier 3),
hidrocefalia, agenesia de corpo caloso e
displasia de septo ótico.

Infecção intrahospitalar

Úlcera de córnea, tarsorrafia em 27/12/2023

Em transição VG ->VO

CASO 4



IDENTIFICAÇÃO

GRS 1 mês e 15 dias



QUEIXA ATUAL

Fissura de face (Tessier 3)
Disfagia



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

Fissura rara face (Tessier 3)
Disfagia com SNG e VO parcial

CASO 4



IDENTIFICAÇÃO GRS



CONDUTA

Avaliação fono
Avaliação oftalmo
Avaliação craniofacial
Avaliação genética

19/01: avaliação oftalmo: indicado
tarsorrafia realizada em 25/01

CASO 4



IDENTIFICAÇÃO GRS



AVALIAÇÃO FONO

Realizada VFD:


Fase oral: presente captação , selamento labial incompleto sem escape oral anterior, propulsão efetiva.

Fase faríngea: presente escape oral posterior, episódios de penetração laríngea, seguido de aspiração laringotraqueal com ausência de tosse protetiva.

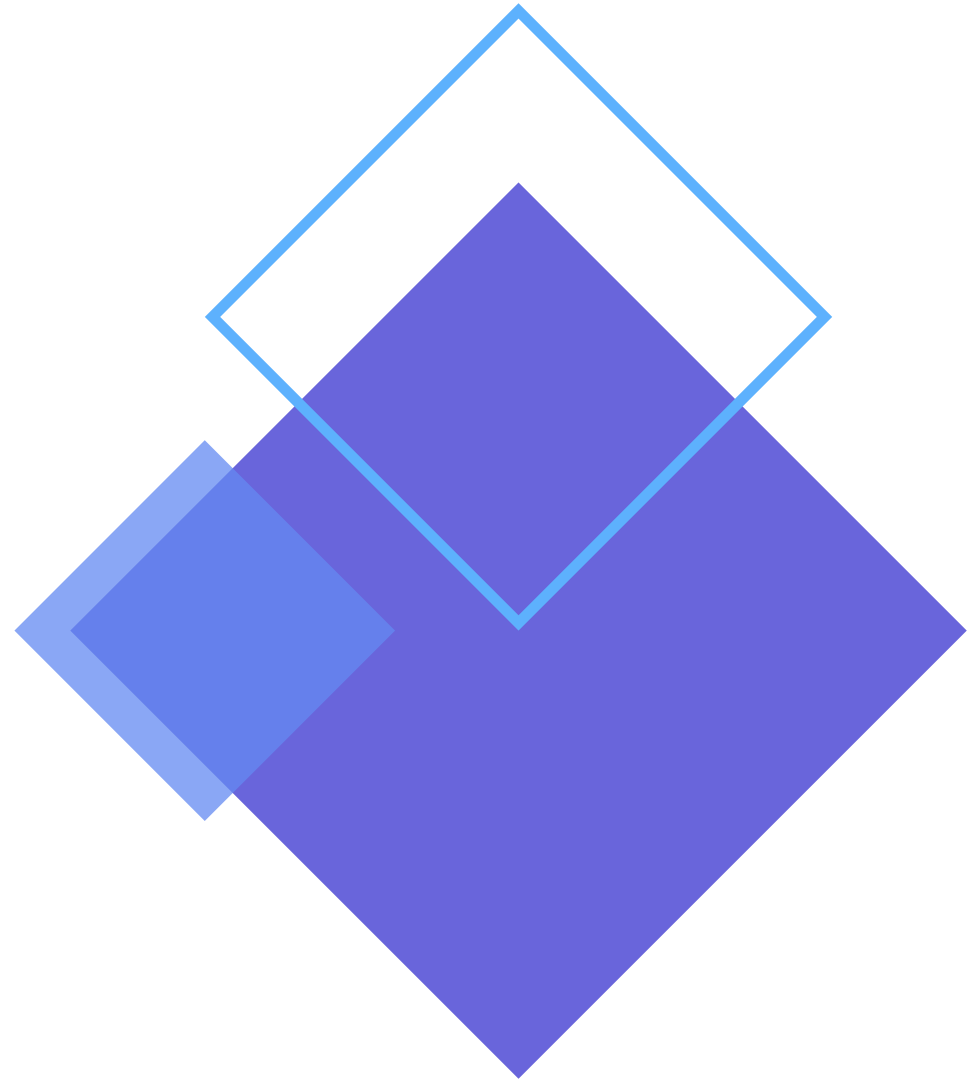


CONDUTA

Contraindicado VO. Estímulo tátil térmico gustativo com sabor do leite na chupeta. Sugestivo de prognóstico para VO exclusiva em longo prazo.



Sequência de Robin



Sequência de Robin

Micrognatia



Glossoptose



Obstrução respiratória com
ou sem fissura palatina

Incidência 1:8500 - USA

(Elliot et al 1995, Breugem et al 2016)

Sequência de Robin



Autorizado

Sequência de Robin



Autorizado

Sequência de Robin



Autorizado

Sequência de Robin

Patogênese Sequencial



Cohen 1982

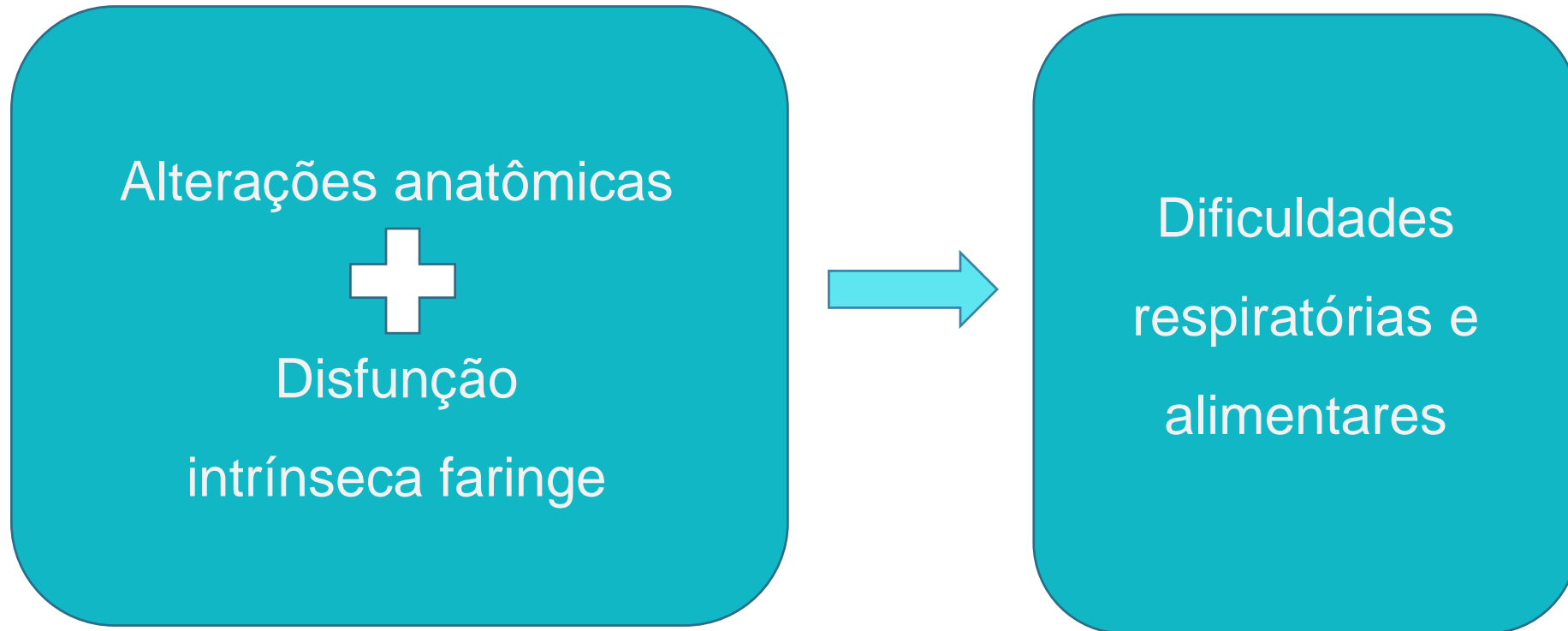
Sequência de Robin

- Sequência de Robin Isolada (**SRI**)
- Sequência de Robin associada à Síndrome
- Sequência de Robin associada à Anomalia



SRS

Sequência de Robin



(Cohen 1999)

Sequência de Robin

Manifestações clínicas:

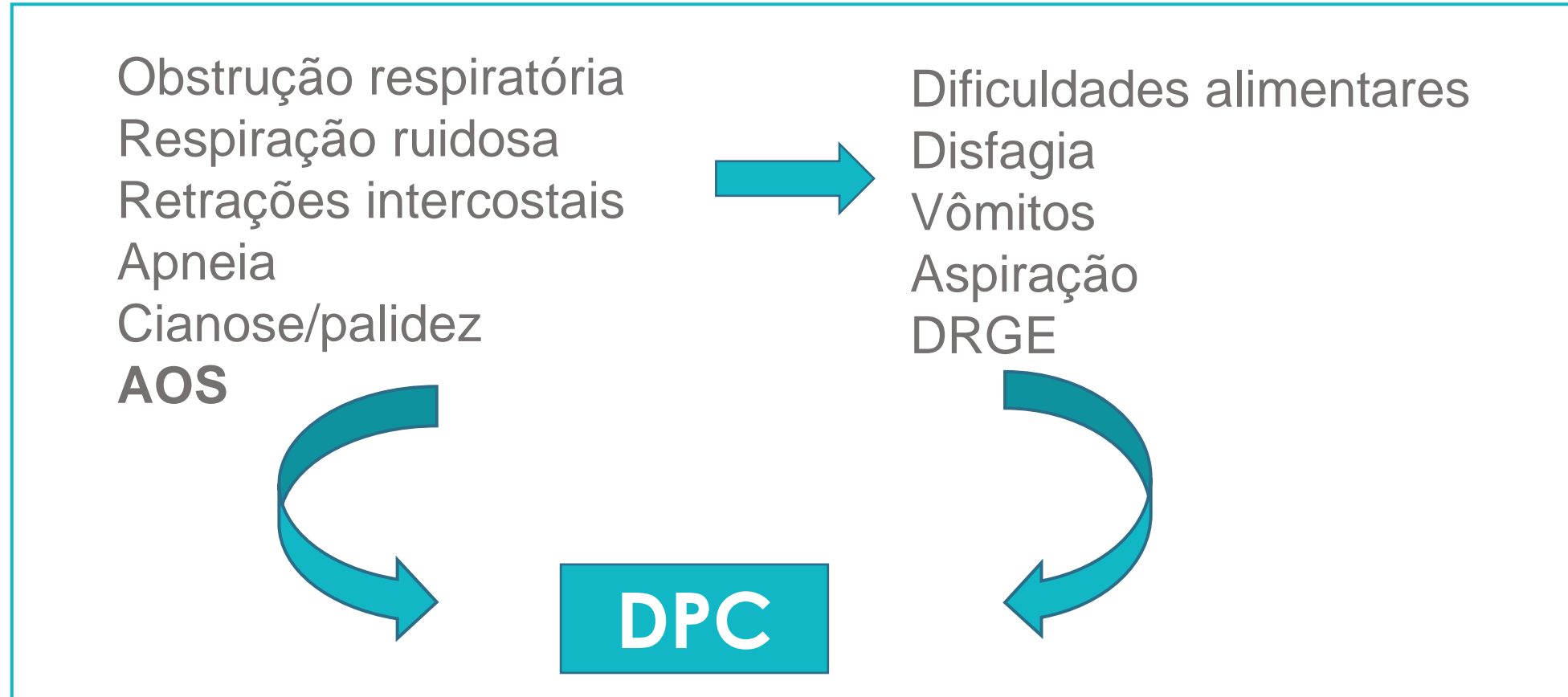
Bastante heterogêneas:

Leve dificuldade respiratória e alimentar



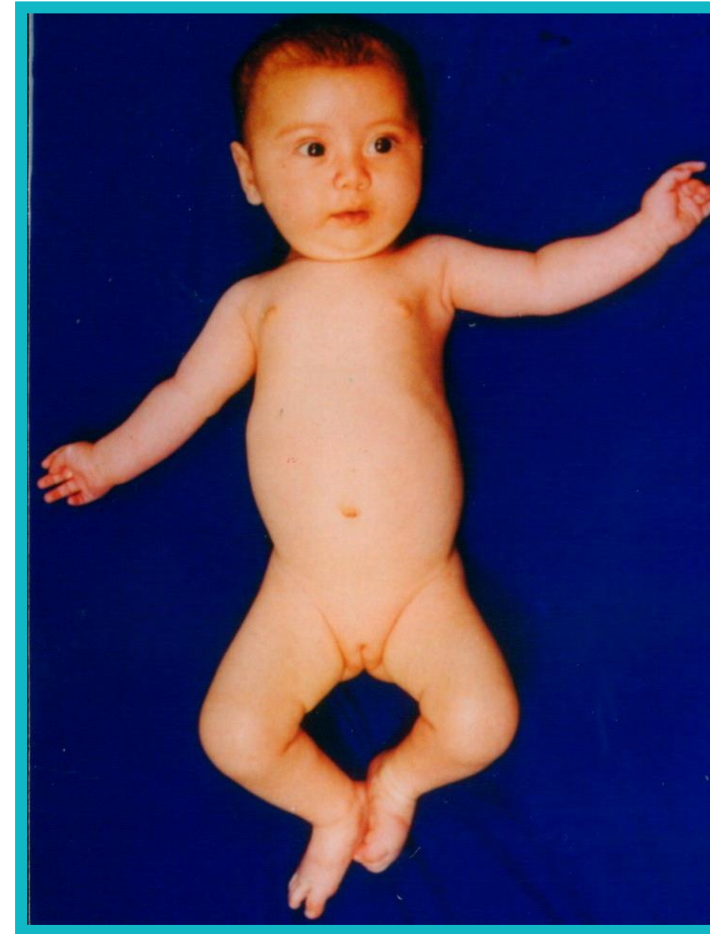
Graves crises de asfixia

Sequência de Robin

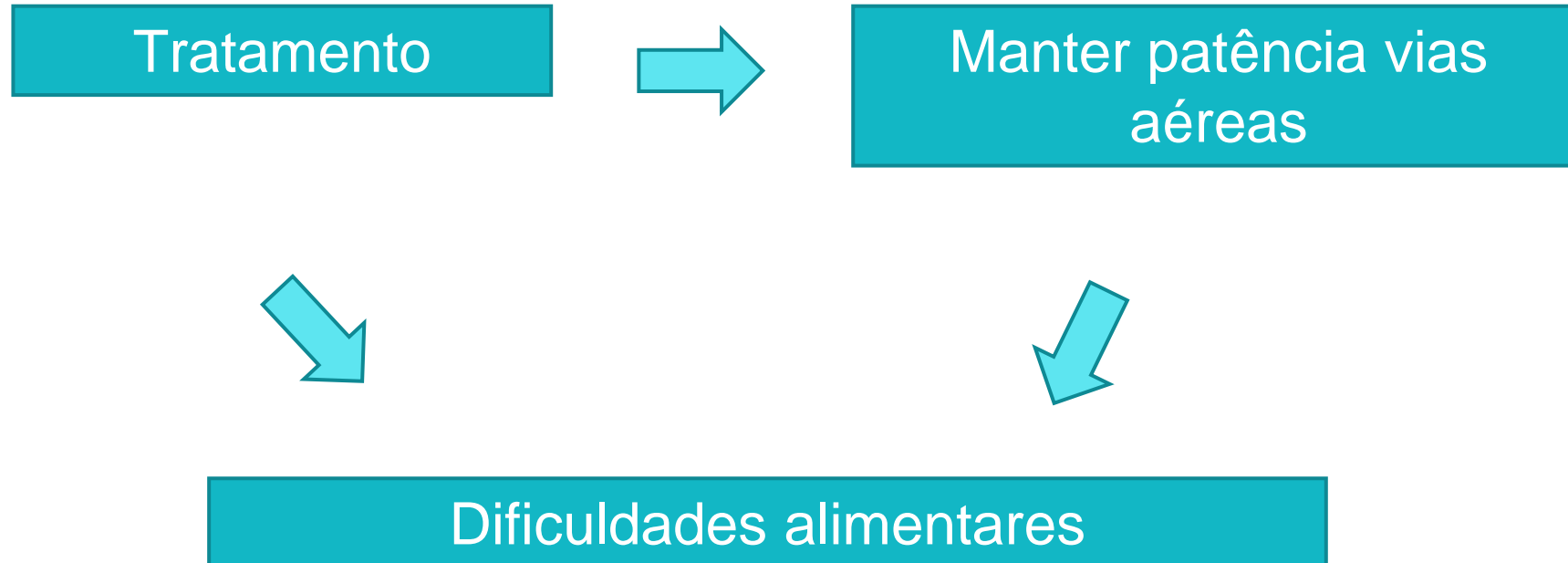


Sequência de Robin

Dificuldades alimentares e Desnutrição



Sequência de Robin



Sequência de Robin

Tratamento da obstrução respiratória

- Posição prona
- Intubação nasofaríngea
- Glossopexia
- Distração osteogênica mandibular
- Traqueostomia

Sequência de Robin

Intubação nasofaríngea

- Introdução de tubo pequeno calibre na nasofaringe
- Previne desenvolvimento de alta pressão negativa na faringe: melhora obstrução
- Promove a ventilação através do tubo e anteriorização da língua



Autorizado


Marques et al 2001

Sequência de Robin

Tratamento: Protocolo do HRAC – USP

Tratamento das Dificuldades Alimentares

- Técnicas facilitadoras da alimentação (todos os casos após desobstrução de vias aéreas).
- Dieta hipercalórica (DPC ou alimentação VO).
- Investigação de refluxo gastroesofágico (todos os casos graves).
- Videoendoscopia da deglutição.



Casos
Clínicos
CASO 5

CASO 5

Sequência de Robin



IDENTIFICAÇÃO

JLN masculino
DN=08/08/2022

1ª AVALIAÇÃO

23/08/2022 15 dias de vida
Micrognatia, fenda palato, glossoptose,
obstrução respiratória => SR

CASO 5

Sequência de Robin



IDENTIFICAÇÃO

JLN



ANTECEDENTES

Parto cesárea, termo, apgar 9/10 peso=3600g
Alta com VO exclusiva seio materno



QUEIXA ATUAL

Perda de peso.
Dificuldade para mamar
Sem queixas respiratórias

CASO 5

Sequência de Robin



IDENTIFICAÇÃO

JLN



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Peso atual=2480g (-1200g)

Avaliação médica: DPC

Sem desconforto respiratório aparente



AVALIAÇÃO FONO

Reflexos orais normais, ausculta cervical sem alterações, piora do padrão respiratório durante sucção=risco de aspiração laríngea ou laringotraqueal.



AVALIAÇÃO GENÉTICA

SRI

CASO 5

Sequência de Robin



HIPÓTESE DIAGNÓSTICA

Sequência Robin Isolada
Fenda Palato
Disfagia
DPC



CONDUTA

Suspensão seio materno, VO exclusivo chucha
Retorno para reavaliação em 1 semana

CASO 5

Sequência de Robin



IDENTIFICAÇÃO

JLN masculino DN=08/08/2022

1mes e 27 dias de vida

1ª INTERNAÇÃO

DI: 05/09/2022

Peso= 2925g (+ 445gramas/13 dias GP = 34 gramas/dia)



QUEIXA ATUAL

Sem queixas

Veio para internação programada

CASO 5

Sequência de Robin



IDENTIFICAÇÃO

JLN

1ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Presença de desconforto respiratório
Quedas saturação até 80% em ar ambiente



AVALIAÇÃO FONO

Ausculta cervical normal, reflexos orais presentes, língua retroposicionada, incoordenação S/D/R

CASO 5

Sequência de Robin



IDENTIFICAÇÃO

JLN

1ª INTERNAÇÃO



CONDUTA

INF

Funil O2

SNG

Dieta VO parcial 15 ml líquido espessado furo 1 mm

Sequência de Robin

CASO 5



IDENTIFICAÇÃO

JLN

EVOLUÇÃO

11/09/2022: piora respiratória=> internação UTI



HIPÓTESE DIAGNÓSTICA

Pneumonia

DRGE



CONDUTA

INF

O2 inalatório

Antibióticos

Suspenso VO/dieta VG

Sequência de Robin

CASO 5



IDENTIFICAÇÃO

JLN

EVOLUÇÃO



15/09/2022:
Apneia com necessidade VPP.
Convulsão



CONDUTA

VNI (15/9-20/9)

EVOLUÇÃO



27/09/2022 : Alta da UTI
INF
SNG e dieta VG exclusiva

Sequência de Robin

CASO 5



IDENTIFICAÇÃO

JLN



EVOLUÇÃO

Lactente com CNF e SNG em ar ambiente



AVALIAÇÃO FONO

Estase salivar, ausculta cervical levemente alterada, avaliação da sucção não nutritiva com estímulo gustativo => contraindicado VO



CONDUTA

Alta em 7/10/2022 com INF , dieta VG exclusiva e estímulo gustativo

Sequência de Robin

CASO 5



IDENTIFICAÇÃO

JLN masculino DN=08/08/2022
2 meses e 29 dias de vida

2ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Presença de desconforto respiratório.
Tentado retirar INF sem sucesso



AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA

Reavaliação fono => contraindicado VO



CONDUTA

Alta em 9/11/2022 cm VG exclusiva e INF

Sequência de Robin

CASO 5



IDENTIFICAÇÃO

JLN masculino DN=08/08/2022

DI: 05/12/2022 3 meses e 27 dias

3ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Retirado INF com sucesso



AVALIAÇÃO FONO

Comportamento aversivo, selamento labial assimétrico, agitação, choro, ausculta cervical alterada=> contraindicado VO



CONDUTA

Alta em 8/12//2022 cm VG exclusiva e INF

Sequência de Robin

CASO 5



IDENTIFICAÇÃO

JLN masculino DN=08/08/2022
DI: 10/01/2023 5 meses e 2 dias

4ª INTERNAÇÃO



AVALIAÇÃO CLÍNICA

Clinicamente bem, sem desconforto respiratório
Eutrófico. Mãe introduziu VO 5-10 ml por conta própria



AVALIAÇÃO FONO

Ausculta cervical alterada e baixa depuração com VO consistencia pastoso fino

VFD: baixa depuração, penetração e aspiração laringotraqueal



CONDUTA

Alta em 19/01/2023 cm VG exclusiva e INF
Indicado Gastrostomia (6 meses)

Sequência de Robin

Qual é o impacto da Sequência de Robin na Biomecânica da deglutição?

- Uma vez que a obstrução das vias aéreas seja resolvida, é necessária avaliação cuidadosa da alimentação em todos os pacientes com SR, pois, a maioria dos lactentes com SR necessitam se alimentar por meio de sondas alimentadoras .
- O uso de sondas alimentadoras, aumenta o risco de desenvolvimento de refluxo gastroesofágico patológico.
- A melhora do desconforto respiratório com o tratamento da obstrução respiratória pode melhorar as dificuldades alimentares.

(COHEN et al., 2017)

Sequência de Robin

223 lactentes

Insuficiência respiratória obstrutiva – 90,13%

Dificuldades alimentares

Disfagia – 99,0%

Uso de sonda- 93%

Gastrostomia-25%

DRGE-54% (incidência geral 2-15%)

Salmen 2011

Sequência de Robin

Dificuldades alimentares


Obstrução Respiratória e Refluxo Gastroesofágico

- A prevalência de refluxo gastroesofágico patológico é maior em lactentes com sequência de Robin grave quando comparados à lactentes normais.
- Predisposição devido ao aumento da pressão negativa intratorácica resultante do esforço respiratório.

Marques IL et al. Gastroesophageal Reflux in severe cases of Robin sequence treated with nasopharyngeal intubation. Cleft Palate Craniofacial J. 2009 (46) 10.1597/08-120.

DOENÇA DO REFLUXO GASTROESOSFÁGICO

- O diagnóstico de DRGE é basicamente clínico. Apesar da ampla gama de exames diagnósticos disponíveis, nenhum deles é considerado padrão-ouro e nenhum é fidedigno em todas as formas de DRGE.
- Quadro clínico da DRGE é heterogêneo, os sinais e sintomas são inespecíficos e com gravidade variável, incluindo desde as simples regurgitações até as condições que ameaçam a vida do paciente.
- Diagnóstico diferencial: alergia à proteína do leite de vaca e anomalias anatômicas congênitas, como a estenose hipertrófica de piloro.
- Tratamento: evitar o overfeeding, usar fórmulas espessadas (AR) ou antiácidos e citoprotetores, teste terapêutico para APLV com FEH ou FAA

A photograph of a baby sitting at a table with a plate of food. The baby is wearing a striped tank top and has their hand near their mouth. A large purple double-headed arrow is overlaid on the image, pointing left and right. The text 'Casos Clínicos' is in a large, dark grey font, and 'CASO 6' is in a smaller, bold purple font below it.

Casos Clínicos

CASO 6

CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB feminino
Procedência Bauru (SP)
DN=26/11/2022



1ª INTERNAÇÃO

DI: 28/01/2023
Idade 2 meses e 2 dias peso = 3105g
Transferido Hospital Estadual de Bauru

Micrognatia, fenda palato, glossoptose,
obstrução respiratória => SR/ Síndrome Stickler

CASO 6

Sequência de Robin

Síndrome de Stickler

Miopia alta e degeneração de retina – Risco alto de descolamento de retina.

Causada por genes autossômicos dominantes.
Risco de recorrência de 50% para o indivíduo afetado.

Prevenção: Tratamento oftalmológico precoce.
Evitar atividades de risco.



CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB feminino

DN=26/11/2022

Idade: 2 meses 2 dias



ANTECEDENTES

Parto normal, termo (41 sem), apgar 9/10 peso=3100g

Mãe 29 anos, G5P5A0, pré natal sem intercorrências

FP não detectada ao nascimento. Dificuldade para mamar ficando 7 dias internada. Alta com VO exclusiva seio materno no 7ºDV



QUEIXA ATUAL

Perda de peso. Dificuldade para mamar. Dificuldade respiratória.

CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB



HPMA

Dificuldade para mamar desde o nascimento, sem ganho ponderal, dificuldade respiratória, várias passagens UBS.

Enfermeira da Unidade de Saúde reconheceu a síndrome sendo encaminhada para internação. Recebendo dieta VO exclusiva.



HIPÓTESE DIAGNÓSTICA

SR/FP

Obstrução respiratória alta

Disfagia

DPC

CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB



CONDUTA

INF

SNG

Estímulo térmico frio

EVOLUÇÃO

01/02/2023

Lactente com INF e SNG em ar ambiente



AVALIAÇÃO FONO

Sucção nutritiva => 5 ml VO espessado furo intermediário.

Ausculta levemente alterada com depuração com chupeta.

Liberado VO parcial 5 ml espessado

CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB

EVOLUÇÃO



AVALIAÇÃO CLÍNICA

06/02/2023

Lactente com INF e SNG em ar ambiente

Piora respiratória=> sibilância

Exames séricos e RX Tórax normais

(Hb=8,9)



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

Lactente Sibilante (microaspirações)

DRGE

CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB

EVOLUÇÃO



17/02/2023 P=4225g

Mantida hospitalizada com INF e SNG

Dieta VG exclusiva

Tratamento otimizado DRGE

O2 intermitente

Sem melhora clínica



CONDUTA

Indicado DOM

Dieta hipercalórica

CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB

EVOLUÇÃO



27/02/2023

Submetida a DOM sem intercorrências
Estável no Poi

10/03/2023 3 meses 12 dias 11ºPO DOM

Liberada para avaliação fono:

Ausculta cervical normal, ausência de estase
salivar, língua anteriorizada.



CONDUTA

Estimulação não nutritiva com chupeta + sabor
13/03/2023: Alta hospitalar com VG exclusiva e
retorno 30 dias

CASO 6



IDENTIFICAÇÃO

BB DN 26/11/2023

EVOLUÇÃO



17/04/2023

Idade: 4 meses 21 dias

P=5145g

Internada para avaliação fono



AVALIAÇÃO FONO

Ausculta cervical alterada.



CONDUTA

Estimulação não nutritiva com chupeta + sabor

19/04/2023: Alta hospitalar com VG exclusiva e retorno 30 dias

CASO 6



EVOLUÇÃO

Várias internações com progressão lenta VO

17/07/2023



Idade: 7 meses 21 dias

Peso=6415g

Internada por quadro respiratório



AVALIAÇÃO FONO

Progredido VO 30 ml pastoso fino na colher

19/09/2023

Idade:9 meses 23 dias



AVALIAÇÃO FONO

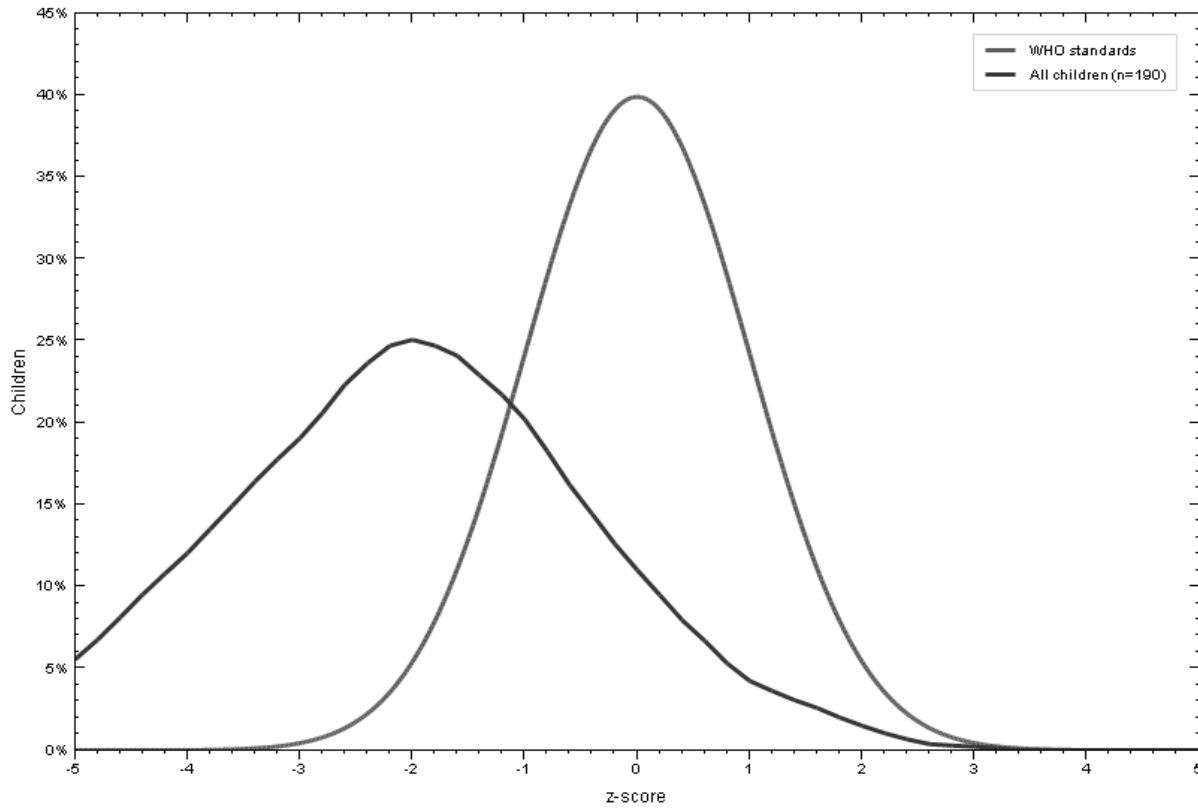
Progredido VO para dieta plena

Avaliação nutricional de lactentes internados com Sequência de Robin

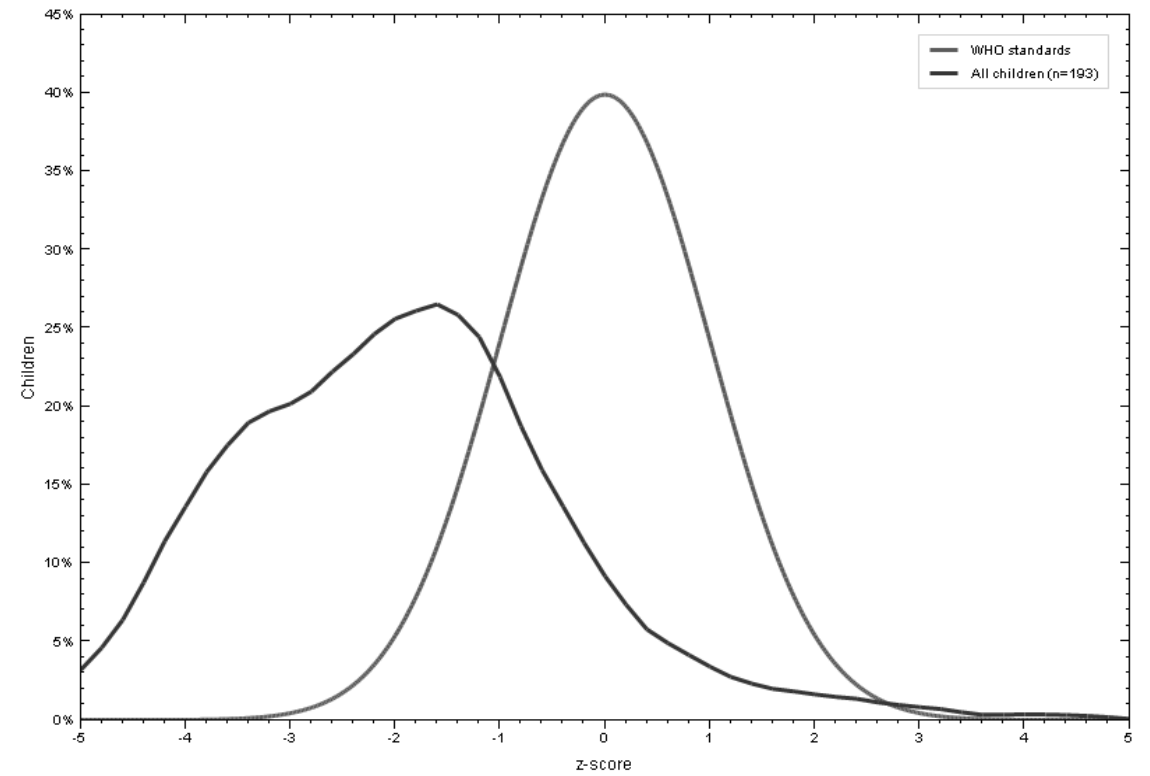
Casuística

| <u>223</u> ▶ N=210 | <u>%</u> | <u>IDADE(dias)</u> | <u>Mediana</u> |
|--------------------|------------|--------------------|----------------|
| ♂ | 51,9 | 1 - 335 | 35 |
| SRI | 53,3 | | |
| SRS | 46,6 | | |
| NÃO FISSURADOS | 11,4 | | |
| SEM SONDA | 7,1 | | |
| <u>ÓBITO</u> | <u>5,7</u> | | |

Comprimento / idade = -2,24 (1,84)



IMC para idade = -2,07 (1,67)





CONCLUSÕES

- 49,5% com IMC < de 2 DP da média para idade
- < 1 mês nutricionalmente menos comprometidos
- necessidade de diagnóstico precoce
- encaminhamento para serviços especializados

Suporte nutricional

Tratamento das Fissuras Labiopalatinas e Sequência de Robin

Equipe multi e interdisciplinar

Pediatra

Cirurgião Plástico / Craniofacial

Otorrinolaringologista

Fonoaudiólogo

Nutricionista

Fisioterapeuta

Enfermeiro

Tratamento das Fissuras Labiopalatinas e Sequência de Robin

Objetivo: reabilitação global para inserção do paciente no contexto social, educacional e profissional

Crescimento e Desenvolvimento Normais



Obrigada! sasalmen@usp.br