

EP-110 - (1JDP-10117) - TRAQUEOSTOMIA NA SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN: REALIDADE OU ANTIGUIDADE?

Laura Leite-Almeida¹; Sara Geraldês Paulino¹; André Assunção¹; Inês Pais-Cunha¹; Ana Maia^{1,2,3}; Carla Pinto Moura^{2,4,5,6}

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 2 - Grupo Transdisciplinar de Fendas Lábio-Palatinas, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto; 3 - Departamento de Ginecologia-Obstetrícia e Pediatria, Faculdade Medicina da Universidade do Porto; 4 - Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 5 - Serviço de Genética, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto; 6 - i3S, Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto, Porto

Introdução e Objectivos

A Sequência de Pierre Robin (SPR) é caracterizada por microretrognatia, glossoptose e fenda palatina. O principal desafio nestes doentes é a obstrução da via aérea e a mortalidade associada. O rápido crescimento facial durante o 1º ano de vida resolve a maioria dos casos de compromisso respiratório, mas a traqueostomia (TQT) pode ser necessária nos casos refratários. O objetivo deste trabalho é analisar as TQT nos casos de SPR seguidos em grupo multidisciplinar de fendas lábio-palatinas (FLP).

Metodologia

Análise retrospectiva de uma *cohort* de 657 doentes seguidos na consulta multidisciplinar de FLP entre 1992 e 2019, dos quais 66 (10%) tinham SPR.

Resultados

Dos 66 doentes com SPR, 40 são do sexo feminino (61%) e a mediana de idades é de 15 anos. A fenda do tipo III (palatina) está presente em 96% dos casos e a do tipo II (lábio-palatina) nos restantes doentes. 19 (29%) dos casos tem outra síndrome identificada associada.

Onze (17%) doentes com SPR fizeram TQT, com a totalidade dos procedimentos a ocorrerem antes de 2014; 5 (45%) realizaram este procedimento no período neonatal e 5 até ao 24º mês de vida. Todas as crianças sob TQT tinham fenda do tipo III e 6 (55%) tinham outras síndromes associadas

Conclusões

Dada a variedade clínica e a inexistência de estudos multicêntricos, não há um consenso sobre a abordagem dos doentes com SPR.

A TQT é uma opção na abordagem da obstrução da via aérea. Na população estudada, 17% das crianças realizaram TQT, todas com fendas tipo III e 55% destas apresentando uma síndrome já classificada. A totalidade dos procedimentos do nosso centro ocorreu antes de 2014.

A abordagem aos distúrbios respiratórios destas crianças varia de acordo com a experiência dos diferentes centros, sendo fundamental um seguimento multidisciplinar.

Palavras-chave : sequência de Pierre Robin, fenda lábio-palatina, traqueostomia

