



TRATAMENTO DA APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO EM PACIENTE PORTADORA DE SÍNDROME DE TREACHER-COLLINS: RELATO DE CASO

TREATMENT OF OBSTRUCTIVE SLEEP APNEA IN TREACHER-COLLINS SYNDROME: REPORT OF CASE

Alice Maria Alencar Santos, Estagiária de Cirurgia Oral pela Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.
Alexandre Augusto Ferreira da Silva, Residente de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Domingos Flávio Saldanha Pacheco, Residente de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

José Thiers Carneiro Júnior, Residente de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

José Antônio Trigo Merida, Cirurgião-Dentista, especialista em cirurgia e traumatologia da SCBMF e Professor Assistente da Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Instituição: Hospital da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo - SP.

Endereço para correspondência: Alice Maria Alencar Santos - Rua Dr. Diogo de Farias, 1320 / 22 - Vila Clementino - São Paulo-SP - CEP 04037-005.

RESUMO

A Síndrome da Apnéia Obstrutiva do Sono (SAOS) é uma causa prevalente e importante de distúrbio do sono, podendo chegar a consequências físicas e sociais desastrosas. O exame clínico é insuficiente para o diagnóstico, exigindo como exames complementares a Nasofaringoscopia com a Manobra de Muller; a cefalometria, principalmente para pacientes com anormalidades esqueléticas e a Polissonografia que, sem dúvida, é o exame mais fidedigno nesta avaliação. A osteotomia maxilo-mandibular têm mostrado resultados promissores para a cura da SAOS, mesmo em pacientes em que outras terapias fracassaram. Este trabalho visa apresentar uma breve revisão de literatura a respeito da SAOS e relatar o caso clínico de paciente portadora de Síndrome de Treacher-Collins, em que se optou pela cirurgia de avanço mandibular, justificada pela possibilidade da correção simultânea das anormalidades funcionais e estéticas.

Unitermos: síndrome da apnéia obstrutiva do sono, pressão aérea positiva contínua, índice de apnéia-hipopnéia.

SUMMARY

The obstructive sleep apnea syndrome is an important and prevalent cause of sleep disorder with serious physical and social consequences, if not treated. The clinical exam is insufficient to confirm the diagnose, demanding complementary exams: fiber optic nasofaringoscopy with Miller maneuver; cefalometry, mainly in patients with skeletal abnormalities and Polissonography, which is the most important to this evaluation. The maxillo-mandibular osteotomy is showing promising results to the cure of SAOS without sucess with other treatments. This study presents a review of literature about SAOS and reports a case of a patient having Treacher-Collins Syndrome; mandibular advance was opted because of possibility of simultaneous correction of funcional and esthetic abnormalities.

Uniterms: obstructive sleep apnea syndrome.

INTRODUÇÃO E REVISÃO DE LITERATURA

A apnéia obstrutiva do sono é uma síndrome complexa e multifatorial, relativamente frequente, que tem

despertado interesse de várias especialidades. A síndrome de apnéia obstrutiva do sono (SAOS), origina-se da obstrução recorrente da via aérea superior durante o sono. A interrupção da respiração durante o sono por mais que 10 segundos, acima de 100 vezes por hora pode

causar diversos problemas como hipersonolência diurna, hipertensão arterial sistêmica e pulmonar, arritmias, sono fragmentado e morte súbita, que representa um sério problema de Saúde Pública, justificando a necessidade de diagnóstico precoce e tratamento imediato¹.

Apnéia é definida por cessação do fluxo aéreo por pelo menos 10 segundos. Hipopnéia é considerada presente quando há 50% de redução do fluxo aéreo combinado com uma redução na saturação de oxihemoglobina de pelo menos 4%. O índice de apnéia-hipopnéia (IAH) é definido como o número de apnéia-hipopnéia por hora de sono. A síndrome de apnéia obstrutiva do sono é definida por episódios de apnéias obstrutivas ou hipopnéias, acompanhadas por sonolência diurna, alteração da função cardiovascular ou ambas, resultante da disfunção respiratória¹. Considera-se síndrome de apnéia obstrutiva discreta se o IAH for de 6 a 20; moderada se de 21 a 50 e grave quando acima de 50¹.

As condições que contribuem para a SAOS são: tônus incompetente da musculatura do palato, língua e faringe; colapso de tecido mole sobre as vias aéreas secundário à macroglossia, hiporretrognatia, dobras mucosas excessivas, acúmulo de gordura submucosa; via aérea nasal obstruída².

Anormalidades craniofaciais tais como microssomia craniofaciais, síndrome de Down, síndrome de Robin e síndrome de Treacher-Collins estão, em geral, associadas com a SAOS e podem ser beneficiadas com a cirurgia ortognática. A síndrome de Treacher-Collins ou disostose mandíbulo-facial, é uma síndrome relativamente rara, transmitida por mecanismo hereditário autossômico dominante, embora cerca de metade dos casos seja devido à mutação espontânea. Apresenta variações na apresentação clínica, tendo como achados mais comuns: deformidade palpebral, inclinação de órbita, zigoma e arco zigomático rudimentares, dorso de nariz elevado, oclusão Classe II, mordida aberta, terço inferior da face alongado, queixo retraído, deformidade auricular e perda auditiva².

De acordo com Lowe et al., pacientes com SAOS apresentam várias características crânio-faciais atípicas que incluem: retroposicionamento da mandíbula e maxila, plano oclusal acentuado, protrusão dos incisivos, plano mandibular acentuado, ângulo goníaco obtuso, aumento na altura dos terços superior e inferior da face, com tendência para mordida aberta anterior, o que pode estar associado com língua comprida e posicionada na parede posterior do faringe³.

A identificação dos locais de obstrução tem implicações importantes na consideração das estratégias terapêuticas, em especial na intervenção cirúrgica. Pode-se dividir a faringe funcionalmente em duas regiões: a faringe retropalatina (área da faringe posterior ao palato mole) e a faringe retrolingual (área da faringe posterior à parte vertical da língua). A nasofaringofibroscopia através de fibra óptica com a manobra de Muller é importante na avaliação da via aérea superior para complementar dados do exame físico^{1,4}. A manobra de Muller abrange a visualização da faringe com fibra óptica enquanto é feito esforço inspiratório com nariz e boca fechados, imitando o que ocorre à noite no episódio de apnéia. A meta é selecionar pacientes com probabilidade de responder de forma favorável à uvulopalatofaringoplastia¹. A manobra

permite avaliar redundância e colapso das paredes da faringe. Uma obstrução de 50% ou mais é considerada clinicamente significativa e o nível de obstrução predominante, descrito por Fujita, é a base para classificação em tipo I (orofaringe); tipo II (orofaringe e hipofaringe) e tipo III (hipofaringe)^{4,5}.

A cefalometria é utilizada para confirmar dados do exame físico e da nasofaringofibroscopia⁶. A análise cefalométrica pode ser de maior utilidade na identificação de estreitamento da região retrolingual do que na região retropalatina¹. Espaço aéreo posterior menor ou igual a 5 mm deve alertar especialistas para o risco de apnéia do sono persistente após Uvulopalatofaringoplastia⁷. As cefalometrias também se mostram necessárias na identificação de deficiência mandibular e retroposicionamento do osso hióide, fatores que contribuem para o colapso de via aérea durante o sono⁸. Em uma revisão de medidas cefalométricas de pacientes submetidos à Uvulopalatofaringoplastia, Riley et al. relataram que pacientes que não obtiveram sucesso possuíam redução do espaço aéreo posterior e osso hióide posicionado mais inferiormente do que os pacientes que haviam obtido cura⁴. Eles definiram o espaço aéreo posterior como uma medida linear entre a base da língua e a parede posterior do faringe a partir de uma linha que corre do ponto supramental através do gônio. A avaliação cefalométrica, juntamente com a polissonografia, deve ser rotina para todos os pacientes com SAOS⁹.

O polissonograma noturno completo é o exame mais aceito na avaliação de distúrbios respiratórios relacionados com o sono¹. É mandatório para confirmar a presença e severidade destes distúrbios¹⁰. As variáveis mais importantes que denotam a severidade da obstrução incluem o índice de apnéia, o índice de hipopnéia, o índice de distúrbio respiratório e a saturação da oxihemoglobina.

Dentre os tratamentos conservadores, os mais reconhecidos como eficazes são: pressão aérea positiva contínua (CPAP nasal), aparelhos orais e perda de peso. O CPAP nasal não é uma terapia direcionada ao fator causal e deve ser utilizada pelo paciente durante o resto de sua vida.

Riley, em 1989, criou um protocolo cirúrgico que consta de duas fases cirúrgicas. A fase I dirige o tratamento para áreas específicas de obstrução. Pacientes com obstrução isolada ao nível do palato mole são submetidos a procedimentos cirúrgicos a este nível (uvulopalatofaringoplastia) e pacientes com obstrução ao nível da base da língua são submetidos à correção cirúrgica a este nível através osteotomia mandibular e avanço do genioglossos e/ou miotomia e suspensão do hióide. Se for identificada uma obstrução nasal, a correção deverá ser realizada nesta primeira fase. A fase II inclui osteotomia e avanço maxilomandibular; cirurgia da base de língua e tonsilectomia lingual. A traqueostomia foi o primeiro tratamento realizado. Os transtornos criados para o paciente são tão numerosos, que é a última opção, indicada para situações extremas.

RELATO DE CASO

Paciente Z. I. O, feminino, 35 anos, procurou o Serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-facial da Santa



Figura 1. Vista frontal da paciente.



Figura 2. Perfil da paciente.

Casa /SP com queixas, desde a infância, de respiração ofegante, roncosp, fadiga, sonolência diurna, despertares noturnos, trocas fonéticas e escapes esporádicos de alimentos pelo nariz durante a deglutição. Ao exame, apresentava inclinação oblíqua das fissuras palpebrais para baixo, ângulo goníaco obtuso, hipoplasia mandibular, ângulo naso-labial agudo, palato ogival, desdentada superior, parcialmente dentada inferior, possuindo dentes antero-inferiores separados e em vestibulo-versão (Figuras 1 e 2).

A paciente foi encaminhada para avaliação pela otorrinolaringologia, onde foi identificado distúrbio articulatório e perda auditiva condutiva bilateral. À nasofaringofibroscoopia com manobra de Muller constatou-se: mobilidade de palato preservado, presença de borbulhamento durante a emissão de fonemas e ao assoprar. Ausência de colabamento da região retropalatal, com fechamento discreto das paredes laterais, onde concluiu-se por insuficiência velofaríngea, redução do espaço faríngeo retrolingual e suspeita diagnóstica de síndrome de Teacher-Collins, posteriormente confirmada pela genética. Na avaliação polissonográfica constava: sono interrompido, redução do sono REM, sono de ondas lentas, quadro leve / moderado de apnéia obstrutiva do sono com índice de apnéia-hipopnéia de 20,4. A radiografia cefalométrica mostrava medida do espaço aéreo posterior de 6 mm (Figura 3).

Diante dos resultados de exames acima descritos, concluiu-se pelo diagnóstico de SAOS com obstrução isolada a nível de faringe retrolingual ou tipo II segundo classificação de Fujita, justificando intervenção cirúrgica direcionada para este nível. A paciente foi submetida ao avanço mandibular de 10 mm, através de osteotomia

sagital do ramo bilateral, além de osteotomia segmentada anterior subapical de mandíbula para correção de segmento antero-inferior que se encontrava em vestibulo-versão.

A paciente passou a cursar com melhora acentuada da sonolência diurna e da fadiga, além de referir redução do número de despertares noturnos.

A radiografia cefalométrica do pós-operatório mostrou medida do espaço aéreo posterior do pós-operatório de 12 mm (Figura 4).

Na avaliação polissonográfica realizada no 4º mês de pós-operatório, consta eficiência de sono preservada, sono fragmentado, redução do sono REM e do sono de ondas lentas, índice de apnéia-hipopnéia dentro dos limites da normalidade (0,9 /hora), o que confirma resolução do quadro obstrutivo.

DISCUSSÃO

Um problema clínico comum na abordagem da SAOS é a determinação do nível de obstrução aérea. Na prática, raramente existe um único sítio anatômico de oclusão, mas muitos níveis de obstrução de via aérea superior. Pacientes com SAOS e deficiência mandibular têm a base da língua como um dos sítios de obstrução. A interação causal entre variações na morfologia craniofacial e SAOS tem sido bastante referida na literatura. Nestes casos, as diversas modalidades de tratamento cirúrgicos disponíveis são direcionadas à modificação nas estruturas esqueléticas, com o objetivo de aumentar as dimensões de via aérea superior e reduzir seu risco de colapso.

Segundo Hochban et al., o tratamento cirúrgico deve ser indicado para pacientes com características



Figura 3. Medida do espaço faríngeo pré operatório – 6 mm.



Figura 4. Medida do espaço faríngeo pós operatório – 12 mm.

craniofaciais atípicas, quando há sintomas subjetivos e evidência polissonográfica de apnéia obstrutiva do sono. O encontro de anormalidades cefalométricas isoladas não são indicação para qualquer tipo de terapia⁹.

Baseado em valores registrados pela polissonografia no estudo de Krekmanov et al., o método da osteotomia mandibular ântero-inferior não é recomendado como alternativa de tratamento para a SAOS⁵.

Comparando achados do pré e pós operatório de avanço mandibular de 10 mm, Hochban et al. relatam que os resultados da cirurgia são comparáveis com resultados da CPAP nasal oferecida a todos os pacientes durante no mínimo três meses antes da cirurgia. Houve cura da apnéia, verificada através da redução do IAH para 10 por hora em quase todos os pacientes⁹.

Riley et al. realizaram estudo comparativo entre cirurgia maxilofacial e CPAP nasal, concluindo que a cirurgia maxilofacial é um método tão efetivo quanto a CPAP nasal em promover correção do distúrbio do sono¹¹. Apesar de haver relatos na literatura sobre o problema de recidiva e retorno da SAOS, o acompanhamento deste grupo de pacientes revela que a SAOS continua sob controle. Segundo Riley, a cirurgia maxilomandibular permanece como a melhor opção no tratamento da SAOS. Em sua experiência, pacientes obtiveram sucesso superior a 95%, segundo avaliação polissonográfica¹¹.

De acordo com Krekmanov et al.¹¹, o resultado do método de tratamento avaliado pela cefalometria apresenta limitações, pois apesar de poder informar sobre o tamanho da via aérea no plano sagital, não fornece informações sobre dimensões no plano transversal⁵.

Ainda que seja enfatizada a realização de cefalometrias no pré-operatório de pacientes com a SAOS, a

utilidade de dados cefalométricos após cirurgia para avaliar resposta ao tratamento é limitada.

Yu et al., em um estudo comparativo de medidas do espaço faríngeo posterior no pré e pós operatório de pacientes submetidos a avanço mandibular com ou sem avanço maxilar, concluem pela dificuldade em se avaliar resultados a respeito da correção da SAOS através de cirurgia ortognática, visto que estas medidas são influenciadas por fatores, como postura da cabeça e diferenças nas fases da respiração e deglutição no momento da tomada radiográfica¹². Em pacientes com SAOS, a avaliação do espaço aéreo posterior, se limitada à análise de radiografia cefalométrica é insuficiente. É essencial incluir uma nasofaringofibrosopia na avaliação. O aumento do espaço faríngeo posterior na cefalometria após cirurgia não é sinônimo de sucesso para a SAOS. Pacientes podem apresentar mudanças mínimas neste espaço e obterem sucesso no tratamento da apnéia, visto que o sucesso do tratamento não é baseado em radiografias mas, na resolução de sintomas clínicos como a hipersonolência e a normalização da polissonografia. A SAOS é uma síndrome complexa e multifatorial, cujos planos de tratamentos e resultados não podem ser avaliados por uma simples radiografia¹².

O registro polissonográfico da ocorrência de apnéia, hipopnéia e saturação de oxigênio é o único método para determinar regressão ou cura do quadro de apnéia⁵.

Embora poucos estudos tenham avaliado os efeitos a longo prazo da cirurgia maxilo-mandibular sobre a SAOS, tendo em vista os altos índices de cura observados pelos autores no pós-operatório imediato e por se tratar de doença associada com alto índice de mortalidade quando não tratada, a cirurgia ortognática tem-se revela-

do uma excelente opção, principalmente para pacientes portadores de deformidades cranio-faciais, sendo capaz de produzir mudanças dramáticas na função e estética.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BARTHEL, S. W. et al. - Roncos, apnéia obstrutiva do sono e cirurgia. *Clinicas Médicas da América do Norte*, 83: 85 - 96, jan 1999.
2. FREIHOFER, H. P. M. - Variations in the correction of Treacher Collins Syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 99: 647-657, 1997
3. HATHORN, I. S. et al. - Multidisciplinary Approach to Obstructive sleep apnea: A case Report. *Dental Update*, 380-382, 1995.
4. RILEY, R. W. - Inferior Mandibular Osteotomy and Hyoid Myotomy Suspension for Obstructive

- sleep apnea: A review of 55 patients. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 47: 159-164, 1989.
5. KRAEMANOV, L. et al. - Anterior-Inferior mandibular osteotomy in treatment of Obstructive Sleep Apnea syndrome. *Int. J. Adult Orthod. Orthognath Surg.*, 13: 289-298, 1998.
 6. THOORNTON, W. K. - Should the Dentist Independently Assess and Treat Sleep-Disordered Breathing? *CDA Journal*, 26: 599-608, 1998.
 7. PARTINEU, M. et al. - Obstructive Sleep Apnea and Cephalometric Roentgenograms. The Role of Anatomic Upper Airway Abnormalities in the Definition of Abnormal Breathing During Sleep. *Chest*, 93: 1199-1205, 1988.
 8. MARSHALL, M. W. - Surgical Options for Obstructive sleep apnea. *CDA Journal*, 26: 579-590, 1998.
 9. HOCHBAM, H. et al. - Surgical Maxillofacial Treatment of Obstructive Sleep Apnea. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 99: 619-626, 1997.
 10. TAOELL, R. J. et al. - Surgical Management of the Hypopharyngeal Airway in Sleep Disordered Breathing. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 31: 979-1011, 1998.
 11. RILEY, R. W. - Maxillofacial Surgery and nasal CPAP: A comparison of treatment for obstructive sleep apnea syndrome. *Chest*, 98: 1421-1425, 1990.
 12. VU, L. F. et al. - Pharyngeal Airway changes Associated with Mandibular Advancement. *J. Oral Maxillofacial Surg.*, 52: 40-43, 1994.

O século XXI será, sem dúvida, a era da comunicação e o ouvido é essencial na comunicação humana. No Brasil, estima-se que cerca de 15 milhões de pessoas apresentem algum tipo de perda auditiva, sendo 350.000 pessoas com surdez profunda. Além do tratamento dos processos infecciosos e suas complicações, será de extrema importância a reabilitação dos processos que levam à surdez.

Este Tratado de 498 páginas, amplamente ilustrado, estuda a anatomia, embriologia, fisiologia, semiologia e as doenças do aparelho auditivo e vestibular. Pela primeira vez no Brasil temos um tratado especializado em otologia, mostrando a abordagem do diagnóstico e da terapêutica em nosso meio.

R\$ 110,00

Indicado para o prêmio "Jaboti" de Literatura Médica

**Informações na Fundação Otorrinolaringologia
Tel.: (0xx11) 3068-9855**

TRATADO DE OTOLOGIA

FERREIRA BENTO
MININI - MONTEIRO MARONI



"Informações Resumidas do Produto"

NASACORT[®] (Acetonido de triancinolona). **Indicações:** tratamento das rinites alérgicas sazonal e perene em adultos e crianças com idade igual ou superior a 4 anos. **Contra-indicações:** em pacientes com hipersensibilidade a qualquer componente da fórmula. **Precauções e Advertências:** A substituição de tratamento com corticosteróide sistêmico por corticosteróide tópico pode ser acompanhada por sinais de insuficiência adrenal, além disso, alguns pacientes podem apresentar dor muscular e/ou articular, sensação de fadiga e depressão. Pacientes tratados previamente, durante longos períodos, com corticosteróides sistêmicos e posteriormente com corticosteróides tópicos devem ser cuidadosamente monitorizados quanto à insuficiência adrenal aguda em resposta ao estresse. Nos pacientes com asma ou outras condições que requerem tratamento a longo prazo com corticosteróides sistêmicos, a retirada dos corticosteróides sistêmicos muito rápida, pode causar exacerbação grave dos sintomas. O uso de NASACORT com prednisona sistêmica em dias alternados pode aumentar a probabilidade de supressão do eixo hipotalâmico-hipofisário-adrenal comparado ao uso de doses terapêuticas de qualquer dos dois isoladamente. Portanto, NASACORT deve ser utilizado com cautela por pacientes que já estejam recebendo tratamento com prednisona em dias alternados, devido à qualquer doença. Se ocorrer Infecções nasais ou faríngeas por *Candida albicans*, deve-se interromper o tratamento com NASACORT e realizar tratamento local específico para esta condição. NASACORT deve ser utilizado com cautela por pacientes com tuberculose ativa ou latente, ou por pacientes com infecções não tratadas causadas por fungos, bactérias, vírus sistêmico ou herpes simples ocular. Devido ao efeito inibitório de corticosteróides, os mesmos devem ser utilizados com cautela por pacientes com úlcera do septo nasal recente, cirurgia nasal ou traumatismo, até que a cura tenha ocorrido. Quando utilizado em doses excessivas podem ocorrer efeitos sistêmicos como hipercorticismismo e supressão adrenal. Nestes casos, deve-se interromper o uso de NASACORT lentamente, de acordo com procedimento aceito para a interrupção da terapia esteróide oral. **Gravidez e Lactação:** NASACORT deve ser utilizado na gravidez somente se o benefício potencial justificar o risco potencial para o feto. Não se sabe se o acetonido de triancinolona é excretado no leite humano. Como outros corticosteróides são excretados no leite humano, deve-se ter cautela em caso de administração de NASACORT em mulheres que estejam amamentando. **Reações Adversas:** geralmente é bem tolerado. Em estudos clínicos, foram observados raramente aumento na tosse, epistaxe, faringite, febre, cefaléia, dor abdominal, dispepsia, gastroenterite, alterações dentárias, bronquite, rinite, vômito, asma e otite média. **Posologia** **Adultos e crianças com idade igual ou superior a 12 anos:** a dose inicial recomendada é de 220 mcg (aplicação de 2 sprays em cada narina), uma vez ao dia. Uma vez que os sintomas estejam controlados, o tratamento de manutenção pode ser realizado com a dose de 110 mcg (aplicação de 1 spray em cada narina), uma vez ao dia. **Crianças de 4 a 12 anos de idade:** a dose inicial recomendada é de 110 mcg (aplicação de 1 spray em cada narina), uma vez ao dia. Pacientes que não obtiveram controle máximo dos sintomas com esta dose, podem obtê-lo com a dose de 220 mcg (aplicação de dois sprays em cada narina) uma vez ao dia. Uma vez que os sintomas estejam controlados, o tratamento de manutenção pode ser realizado com a dose de 110 mcg (aplicação de 1 spray em cada narina), uma vez ao dia. A segurança e eficácia não foram estabelecidas em crianças menores de 4 anos de idade. **Composição e Apresentação:** Líquido pulverizável. Embalagem contendo frasco de plástico opaco spray com 16,5 ml de produto, que fornecem 120 doses. Cada dose libera 55 mcg de acetonido de triancinolona. USO INTRANASAL. USO ADULTO E PEDIÁTRICO. **VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA. Data da Revisão: 16/05/2000**

"Para maiores informações antes de sua prescrição, favor ler a bula completa do produto"