

Placa Palatina de *Tübingen*, tratamento precoce na Sequência de *Pierre Robin*
Uma revisão sistemática

Anastasia Guerra

Dissertação conducente ao Grau de Mestre em Medicina Dentária
(Ciclo Integrado)

Gandra, 3 de Setembro de 2021

Anastasia Guerra

Dissertação conducente ao Grau de Mestre em Medicina Dentária
(Ciclo Integrado)

Placa Palatina de *Tübingen*, tratamento
precoce na Sequência de *Pierre Robin*
Uma revisão sistemática

Trabalho realizado sob a Orientação de Mestre Ana Sofia Baptista

Declaração de Integridade

Eu, acima identificada, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste trabalho, confirmo que em todo o trabalho conducente à sua elaboração não recorri a qualquer forma de falsificação de resultados ou à prática de plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria do trabalho intelectual pertencente a outrem, na sua totalidade ou em partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores foram referenciadas ou redigidas com novas palavras, tendo neste caso colocado a citação da fonte bibliográfica.

Agradecimentos

À minha orientadora, a Professora Ana Sofia Baptista, os meus sinceros agradecimentos por toda a disponibilidade, orientação, apoio e compreensão prestada, essenciais na realização deste trabalho.

À minha família, em particular aos meus pais pelo amor e apoio incondicional. Por serem modelos de coragem, pela oportunidade que me deram ao frequentar este curso, por todo o empenho, sacrifícios e dedicação que sempre me deram. Obrigada por acreditarem em mim, é um orgulho ser vossa filha. Aos meus irmãos também.

Às amigas criadas na universidade ao longo destes cinco anos, em especial à Morgane Rosenthal, um agradecimento pela sua amizade, apoio constante e pelos momentos partilhados. E sem dúvida pelo enriquecimento intercultural que me proporcionaram!

A todos os amigos que me apoiaram e incentivaram sempre que necessário. Ao Alexandre pelo apoio e carinho.

Expresso também a minha gratidão a todos os Professores de curso que me acompanharam ao longo destes cinco anos, transmitindo os seus conhecimentos.

Por último, quero demonstrar o meu agradecimento, a todos aqueles, que embora não estejam citados, que de alguma forma cruzaram o meu percurso contribuindo de forma direta ou indiretamente para a realização deste trabalho.

A todos, um sincero agradecimento,
Anastasia Guerra

RESUMO

Introdução: A sequência de *Pierre Robin* é uma anomalia congénita caracterizada pela presença de uma combinação de retrognatia/micrognatia e glossoptose, com ou sem fenda palatina, levando a OVA e dificuldades durante a alimentação. Uma intervenção rápida é necessária para reduzir o risco de danos cerebrais ou morte súbita. A maioria das opções de tratamento são mal estudadas ou invasivas. A PPT é um aparelho ortodôntico com uma extensão velar, que desloca a língua para uma posição mais anterior, alargando assim o espaço da hipofaringe e aliviando as OVAS.

Objetivo: O objetivo desta revisão sistemática foi analisar a evidência científica quanto ao impacto da utilização da PPT na condição funcional e no prognóstico clínico de bebés com SPR.

Material e Métodos: Segundo a estratégia PICOS, formulou-se uma questão e utilizando como orientação o PRISMA. Uma pesquisa bibliográfica foi realizada entre 2011 e 2021, na base de dados: *PubMed*, *ScienceDirect*, *Cochrane Library* e *EBSCOhost*. A qualidade metodológica de cada artigo foi avaliada independentemente através da escala de *Newcastle-Ottawa*.

Resultados: Em comparação com o momento de admissão hospitalar, os artigos selecionados verificaram uma diminuição significativa do índice das apneias mistas e obstrutivas, acompanhada por uma diminuição da proporção de bebés que necessitam de alimentação por sonda nasogástrica, durante o tratamento com PPT. Não ocorreram acontecimentos adversos graves.

Conclusão: Tratamento das OVAS e dos problemas de alimentação com PPT nas crianças com SPR síndromica e isolada demonstrou ser eficaz e seguro.

Palavras-chave: "Síndrome de Pierre Robin", "Placa Palatina Modificada", "Placa Palatina de Tübingen", "Pre-epiglottic baton plate", "Obstrução das Vias Aéreas Superiores", "Obstrução Respiratória"

ABSTRACT

Introduction: Pierre Robin Sequence is a congenital anomaly characterized by the conjunction of mandibular retrognathia/micrognathia and glossoptosis, with or without cleft palate, leading to airway obstruction and feeding difficulties. Active intervention is required to reduce the risk of brain damage or sudden death. Most treatment options are poorly studied or invasive. The TPP consist of an orthodontic appliance with a velar extension that shifting the tongue into a more anterior position, thereby widening the hypopharyngeal space and releasing UAO.

Objective: The objective of this systematic review was to analyze the scientific evidence of the use of PPT has an impact on the functional status and clinical prognosis of infants with PRS.

Materials and Methods: According to the PICOS, a guiding question was formulated and with PRISMA as a guideline. A bibliographic search was performed between 2011 e 2021, in the database: PubMed, ScienceDirect, Cochrane Library and EBSCOhost using combinations of keywords. Each article methodological quality was independently assessed by Newcastle-Ottawa scale.

Results: Compared at the hospital admission, the selected studies have shown a significant decrease in the mixed-obstructive-apnea index, accompanied by a decrease in the proportion of infants requiring nasogastric tube feeding during TPP treatment. No severe adverse events occurred.

Conclusions: Treatment of UAO and feeding problems in infants with syndromic and isolated PRS by TTP was shown to be effective and safe.

Keywords: "Pierre Robin Syndrome", "Modified Palatal plate", "Tübingen palatal plate", "Pre-epiglottic baton plate", "Upper airway obstruction", "Respiratory Obstruction"

Índice Geral

ÍNDICE DE FIGURAS E GRÁFICOS	XI
ÍNDICE DE TABELAS	XIII
ÍNDICE DE ABREVIATURAS, SIGLAS E ACRÓNIMOS.....	XV
1 – INTRODUÇÃO.....	1
1.1 – FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	1
1.2 – OBJETIVOS.....	2
2 – MATERIAL E MÉTODOS.....	1
2.1 – PROTOCOLO E REGISTO	1
2.2 – CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE	1
2.3 – FONTES DE INFORMAÇÃO	3
2.4 – ESTRATÉGIA DE BUSCA.....	3
2.5 – SELEÇÃO DOS ESTUDOS.....	6
2.6 – PROCESSO DE RECOLHA DE DADOS	6
2.7 – RISCO DE VIÉS EM CADA ESTUDO.....	7
3 – RESULTADOS.....	8
3.1 – SELEÇÃO DE ESTUDOS	8
3.2 – CARACTERÍSTICAS DOS ESTUDOS.....	10
3.3 – RISCO DE VIÉS ENTRE OS ESTUDOS.....	12
3.4 – RESULTADOS DE ESTUDOS INDIVIDUAIS.....	12
4 – DISCUSSÃO.....	23
4.1 – SUMÁRIO DA EVIDÊNCIA.....	23
4.2 – LIMITAÇÕES.....	34
4.3 – CONCLUSÃO	35
5 – REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	36
6 – ANEXOS.....	40

Índice de figuras e gráficos

Figura 1 - Diagrama de fluxo PRISMA.....	9
Figura 2 - Distribuição por ano de publicação dos artigos incluídos.....	10
Figura 3 - Distribuição quanto ao tipo de estudo.....	11

Índice de tabelas

Tabela 1 - Estratégia PICOS.....	1
Tabela 2 - Estratégia de busca e as bases de dados utilizados.....	4
Tabela 3 - Dados e resultados extraídos dos estudos incluídos	18

Índice de Abreviaturas, Siglas e Acrónimos

ALL- Adesão lábio-língua

AASM – Academia Americana de Medicina do Sono (*American Academy of Sleep Medicine*)

AOS – Apneia obstrutiva do sono

AHRQ – *Agency of Healthcare Research and Quality*

ECG – Eletrocardiograma

EEG – Eletroencefalograma

EMG – Eletromiografia

EOG – Eletrooculograma

IAH – Índice de apneia

CAD/CAM – *Computer-aided design/computer-aided manufacturing* (Projeto assistido por computador/Fabricação assistida por computador)

CAI – *Sum of all central apneas per hour of corrected total sleep time* (Soma de todas as apneias centrais por hora de TST corrigido)

CNAF - Cânula nasal de alto fluxo

CPAP – *Continuous Positive Airway Pressure* (Pressão positiva contínua das vias aéreas)

DOM - Distração Óssea Mandibular

IDO – Índice de dessaturação de oxigénio

ID80 – Índice de dessaturação para $\leq 80\%$ pulsar saturação do oxímetro

Jl – *Jaw* índice

LILACS – Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde

MOAI – *Sum of Mixed and Obstructive apneas of hour of total corrected sleep time* (Soma das apneias mistas e obstrutivas de TST corrigido)

OMS - Organização Mundial de Saúde

OVA – Obstrução das vias aéreas

OVAS – Obstrução das vias aéreas superior

SAOS – Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono

SCIELO – *Scientific Electronic Library Online*

SDS – Pontuação padrão

SpO₂ – Saturação de oxigênio

SPR – Síndrome de *Pierre Robin*

PEBP – *Pré-epiglottic baton plate* (Placa Palatina com extensão velar)

PICO – *Population, Intervention, Comparison, Outcomes*

PRISMA – *Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta-Analyses*

PRS – *Pierre Robin Syndrome* (Síndrome de *Pierre Robin*)

PSG - Polissonografia

PPT – Placa Palatina de *Tübingen*

RGE – Refluxo gastro esofágico

SDRA – Síndrome de desconforto respiratório agudo

SNC – Sistema Nervoso Central

SpO₂ – Saturação de oxigênio

TST – Tempo total de sono

TPP – *Tübingen Palatal Plate*

UAO – *Upper Airway Obstruction* (Obstrução das vias aéreas superior)

1 – Introdução

1.1 – Fundamentação Teórica

A SPR é uma anomalia congénita que combina algumas alterações ao nível da face entre as quais se destacam a hipoplasia mandibular (micrognatia), glossoptose (retrusão da língua para a via faríngea) levando OVA, e frequentemente surja em concomitância com fenda palatina ^{1,2,3}. No geral, a incidência é baixa e pode variar entre 1:8500 a 1:14.000 nascimentos, com uma relação entre o sexo feminino e masculino de 1:1. No entanto, a SPR pode ocorrer de forma isolada (em 48-66% dos casos), relacionada com outras anomalias (em 9-17%) ou associada a síndromes (em 18-35%). A taxa de mortalidade associada à SPR, pode variar muito, sendo superior em crianças cuja SPR está associada a várias malformações ou síndromes ^{4,5}.

Atualmente, o conceito predominante considerado pela maioria dos autores, é uma alteração no desenvolvimento da mandíbula que ocorre antes da décima semana de gestação, provocando o deslocamento ascendente e posterior da língua, impedindo o encerramento das prateleiras palatinas. A confirmação por norma, na generalidade dos casos, é feita ao nascimento. O diagnóstico pré-natal permanece um desafio, mas é essencial para permitir uma intervenção imediata ao nascimento ^{2,3,6,10}.

A SPR é considerada como uma sequência e não uma síndrome. Esta decorre da presença de um defeito inicial que conduz a uma cadeia de anomalias secundárias ¹. Hoje em dia, a definição e etiologia exata ainda está sujeita a várias controvérsias. A OMS, na sua 11ª revisão da Classificação Internacional de Doenças (CID), considera que tanto a denominação de síndrome ou sequência é válida. Para além disso, a OMS, considera que a SPR, é uma tríade de anomalias morfológicas orofaciais, sendo elas, retrognatia, glossoptose e fenda palatina, com concomitante OVA ⁷.

O plano de tratamento deve ser realizado por uma equipa multidisciplinar que irá avaliar a relação maxilo-mandibular, definir anatomicamente o local da OVA, e identificar as dificuldades na alimentação ⁶. Sem tratamentos, os recém-nascidos podem sofrer de hipóxia, insuficiência respiratória, desnutrição e até mesmo culminar em fatalidade ⁸. Nas formas menos severas, a gestão de primeira linha é uma abordagem através de um tratamento postural, onde a criança é colocada na posição de decúbito ventral. Quando o posicionamento falha, a OVA pode ser aliviada pela colocação de um tubo nasofaríngeo ou ventilação não invasiva ^{9,11}. Embora os métodos conservadores sejam eficazes em cerca de 70% dos casos, há situações que necessitam de uma abordagem cirúrgica ⁶. As mais comuns são a ALL/glossopexia, osteogénese de distração mandibular e a traqueostomia, que é utilizada como último recurso quando outras técnicas falham ^{9,11}.

Na Alemanha, especificamente no Hospital Universitário de *Tübingen*, uma equipa interdisciplinar desenvolveu um dispositivo composto por uma placa palatina com uma extensão velar de comprimento individual. A PPT apresenta um protocolo de confecção relativamente simples. Em primeiro lugar, é realizada uma impressão em alginato do maxilar superior do bebé e é realizada com uma moldeira individual, para obtenção do seu molde em gesso. Em seguida, a forma da extensão velar é modelada a partir de cera e fixada dorsalmente ao molde de gesso. Assim que o dispositivo é fabricado em acrílico, é realizada uma endoscopia com a finalidade de ajustar o comprimento e o ângulo da extensão velar. Os recém-nascidos, devem usar a PPT durante todo o dia durante os 2-3 primeiros meses de tratamento. Só deve ser removida uma vez por dia para ser higienizada. Apesar de pouco utilizado ao nível internacional, atualmente mais de um terço das crianças com SPR nascidas na Alemanha são tratadas com PPT ^{12,13}.

1.2 – Objetivos

Desta forma, o objetivo deste trabalho foi analisar a evidência científica quanto ao impacto da utilização da PPT na condição funcional e no prognóstico clínico de bebés com SPR.

2 – Material e Métodos

2.1 – Protocolo e registo

Para a realização desta revisão, foi utilizada como orientação a *checklist* com 27 itens do PRISMA (“The Preferred Reporting Items for Systematic Review and Metaanalysis”) ¹⁴.

2.2 – Critérios de elegibilidade

Como ponto de partida desta revisão sistemática integrativa, formulou-se uma questão de investigação, tendo por base a estratégia PICOS “Population, Intervention, Comparison, Outcomes and Study design” ¹⁴ (Tabela 1).

Tabela 1 - Estratégia PICOS

População (Population)	Bebés e Crianças com sequência de <i>Pierre Robin</i>
Intervenção (Intervention)	Tratamento com a placa palatina de <i>Tübingen</i>
Comparação (Comparison)	Comparação com outras intervenções
Resultados (Outcomes)	Os efeitos sobre as dificuldades respiratórias na primeira fase de vida
Desenho dos estudos (Study design)	Estudos randomizados controlados, Estudos prospetivos e retrospectivos e Estudos observacionais longitudinais e transversais (relatos de casos, caso-controle e coorte)

Questão de Investigação:

“Como é que a placa palatina de Tübingen, comparativamente com outras intervenções, interferem nas dificuldades respiratórias presentes na primeira fase da vida de crianças com sequência de Pierre Robin?” – Método PICO de Joanna Brigs Institute ¹⁴.

Os critérios de elegibilidade utilizados para a pesquisa de artigos foram os seguintes:

Critérios de Inclusão:

- Artigos publicados de 2011 até 2021;
- Idioma: Inglês;
- Artigos que incluam informações relevantes à PPT;
- Artigos cujo o estudo se refira a criança com Síndrome de *Pierre Robin*, utilizando o tratamento com Placa Palatina de *Tübingen* ou *Pré-epiglottic baton plate* similar a PPT (placa palatina fabricada com acrílico, que cobre o palato duro e a fenda, bem como as cristas alveolares para suportar a extensão velar de comprimento individual (aproximadamente 2-3 cm));
- Artigos cujo estudo se refira a criança com Síndrome de *Pierre Robin*, utilizando o tratamento com Placa Palatina de *Tübingen* com modificações leves para os casos mais graves (anel e tubo perfurado ligado à extensão velar);
- Estudos randomizados controlados, Estudos prospetivos e retrospectivos e estudos observacionais longitudinais e transversais (relatos de casos, caso-controle e coorte).

Critérios de Exclusão:

- Revisões sistemáticas, meta-análise, teses e dissertações;
- Artigos anteriores a 2011;
- Artigos com idioma diferente do Inglês;
- Artigos cujo título e/ou resumo não se enquadrassem no tema abordado neste estudo;
- Artigos cuja leitura na íntegra não forneceu informações relevantes;
- Artigos não disponibilizados nas bases de dados referidas em texto integral;
- Artigos cujo estudo se refere à criança com Síndrome de *Pierre Robin*, utilizando uma PPT ou PEBP com modificações do protocolo de base (placa palatina fabricada com acrílico, que cobre o palato duro e a fenda, bem como as cristas alveolares para suportar a extensão velar de comprimento individual (aproximadamente 2-3 cm)).

2.3 – Fontes de informação

Uma pesquisa bibliográfica foi realizada na base de dados PubMed (via National Library of Medicine), ScienceDirect, Cochrane Library, EBSCOhost, Liliacs, Scielo, Web of Science e Scopus. Foram analisados artigos publicados entre 2010 e 2021 de idioma Inglês. A pesquisa utilizou palavras-chave e termos MeSH relacionados com o tema em questão.

2.4 – Estratégia de busca

A estratégia utilizada foi uma combinação de termos MeSH e de palavras-chave:

- População: "Pierre Robin Syndrome"[Mesh] OR "Pierre Robin Syndrome"
- Intervenção: "Orthodontic plate" OR "Palatal plate" OR "Tubingen palatal plate", "Tuebingen palatal plate" OR "Tübingen palatal plate" OR "Pre-epiglottic baton plate" OR "Modified palatal plate" OR "Velar extension".
- Resultados: "Upper airway obstruction" OR "Obstructive apnea"

As estratégias de busca estão detalhadas na seguinte tabela (Tabela 2).

Tabela 2 - Estratégia de busca e as bases de dados utilizados

Base de dados	Palavras-chave	Artigos encontrados sem aplicação de filtro	Artigos encontrados após aplicação de filtros	Artigos selecionados
Pubmed	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Orthodontic plate)) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	168	99	19
	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND ((upper airway obstruction) OR (obstructive apnea))) AND ((Orthodontic plate) OR (orthodontic treatment))) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	167	99	18
	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Velar extension)	54	32	17
	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate))	36	25	17
	(((((("Pierre Robin Syndrome") AND (tubingen palatal plate)) OR (tuebingen palatal plate)) OR (tübingen palatal plate)) OR (pre-epiglottic baton plate))	30	23	17
Science Direct	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Orthodontic plate)) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	5215	2131	13
	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND ((upper airway obstruction) OR (orthodontic plate))) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	5215	2131	13
	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Velar extension)	1137	453	8
	(((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate))	83	24	4

	((("Pierre Robin Syndrome") AND (tubingen palatal plate)) OR (tuebingen palatal plate)) OR (tübingen palatal plate)) OR (pre-epiglottic baton plate)	93	33	9
Cochrane Library	((((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Orthodontic plate)) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	21	20	1
	((((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND ((upper airway obstruction) OR (obstructive apnea))) AND ((Orthodontic plate) OR (orthodontic treatment))) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	21	20	1
	((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Velar extension)	3	2	1
	((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)	1	1	1
	((("Pierre Robin Syndrome") AND (tubingen palatal plate)) OR (tuebingen palatal plate)) OR (tübingen palatal plate)) OR (pre-epiglottic baton plate)	1	1	1
EBSCO host	((((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Orthodontic plate)) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	32	23	17
	((((((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND ((upper airway obstruction) OR (obstructive apnea))) AND ((Orthodontic plate) OR (orthodontic treatment))) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Pre-epiglottic baton plate)) OR (Modified palatal plate)) OR (Velar extension)	32	23	17
	((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)) OR (Velar extension)	19	15	10
	((("Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) AND (Palatal plate)) OR (Tubingen palatal plate)) OR (Tuebingen palatal plate)) OR (Tübingen palatal plate)	11	10	6
	((("Pierre Robin Syndrome") AND (tubingen palatal plate)) OR (tuebingen palatal plate)) OR (tübingen palatal plate)) OR (pre-epiglottic baton plate)	21	18	12

2.5 – Seleção dos estudos

Etapa I:

Foi realizada uma pesquisa avançada utilizando as palavras-chave na base de dados com várias combinações. Foi aplicado um filtro nas pesquisas; o intervalo temporal entre 2011 e 2021. Os artigos duplicados foram removidos usando a ferramenta de citações *Mendeley*. Os artigos cujos títulos e resumos cumpriam o objetivo pretendido para o estudo, foram selecionados (Tabela 2).

Etapa II:

Os estudos potencialmente elegíveis, que preenchiam os critérios de inclusão, foram lidos na íntegra e avaliados quanto à sua elegibilidade.

Etapa III:

Foi concluída a avaliação completa dos artigos. Os dados foram extraídos e organizados em forma de tabela.

2.6 – Processo de recolha de dados

As seguintes informações foram extraídas de cada artigos selecionados e organizadas em forma de tabela:

- Nome do primeiro autor (Ano de publicação) e Tipo de estudo; Participantes (Número de Participantes e Doença); Intervenção (Tipo de tratamento e Período de intervenção) e, Principais resultados (Generais, Alta hospitalar, Obstrução das vias aéreas, Ganho de peso e Alimentação).

2.7 – Risco de viés em cada estudo

Na literatura disponível e selecionada apenas existiam estudos clínicos não randomizados, do tipo coorte. Por esse motivo, a avaliação da qualidade de evidência de todos os estudos elegíveis avaliados na presente revisão sistemática integrativa, foi baseada *na Newcastle-Ottawa Scale – NOS* para os estudos de coorte ¹⁵ (Anexo 1).

A NOS avalia o viés em três aspetos: a seleção dos grupos do estudo, a comparabilidade dos grupos e o desfecho de interesse. A escala dá uma pontuação com estrelas. Para o primeiro aspeto, dá-se o máximo de quatro estrelas; para o segundo, duas; e, por fim, para o terceiro, três estrelas. Ou seja, uma pontuação máxima de 9 estrelas para estudos de coorte.

A conversão da escala de *Newcastle-Ottawa* para os padrões AHRQ (*Agency for Healthcare Research and Quality*) são ¹⁶:

- Boa qualidade: 3 ou 4 estrelas no domínio de seleção **e** 1 ou 2 estrelas no domínio de comparabilidade **e** 2 ou 3 estrelas no domínio de resultados/exposição;
- Qualidade justa: 2 estrelas no domínio de seleção **e** 1 ou 2 estrelas no domínio de comparabilidade **e** 2 ou 3 estrelas no domínio de resultado/exposição;
- Má qualidade: 0 ou 1 estrela no domínio de seleção **ou** 0 estrelas no domínio de comparabilidade **ou** 0 ou 1 estrela no domínio de resultado/exposição.

3 – Resultados

3.1 – Seleção de estudos

Etapa I: Resultados da base de dados

A partir das bases de dados de buscas bibliográficas e da pesquisa manual, foram encontrados no total 1458 artigos. A remoção dos duplicados resultou num total de 1083 artigos. Após a leitura dos títulos e resumos 29 artigos foram selecionados para análise posterior.

Etapa II: Artigos revistos

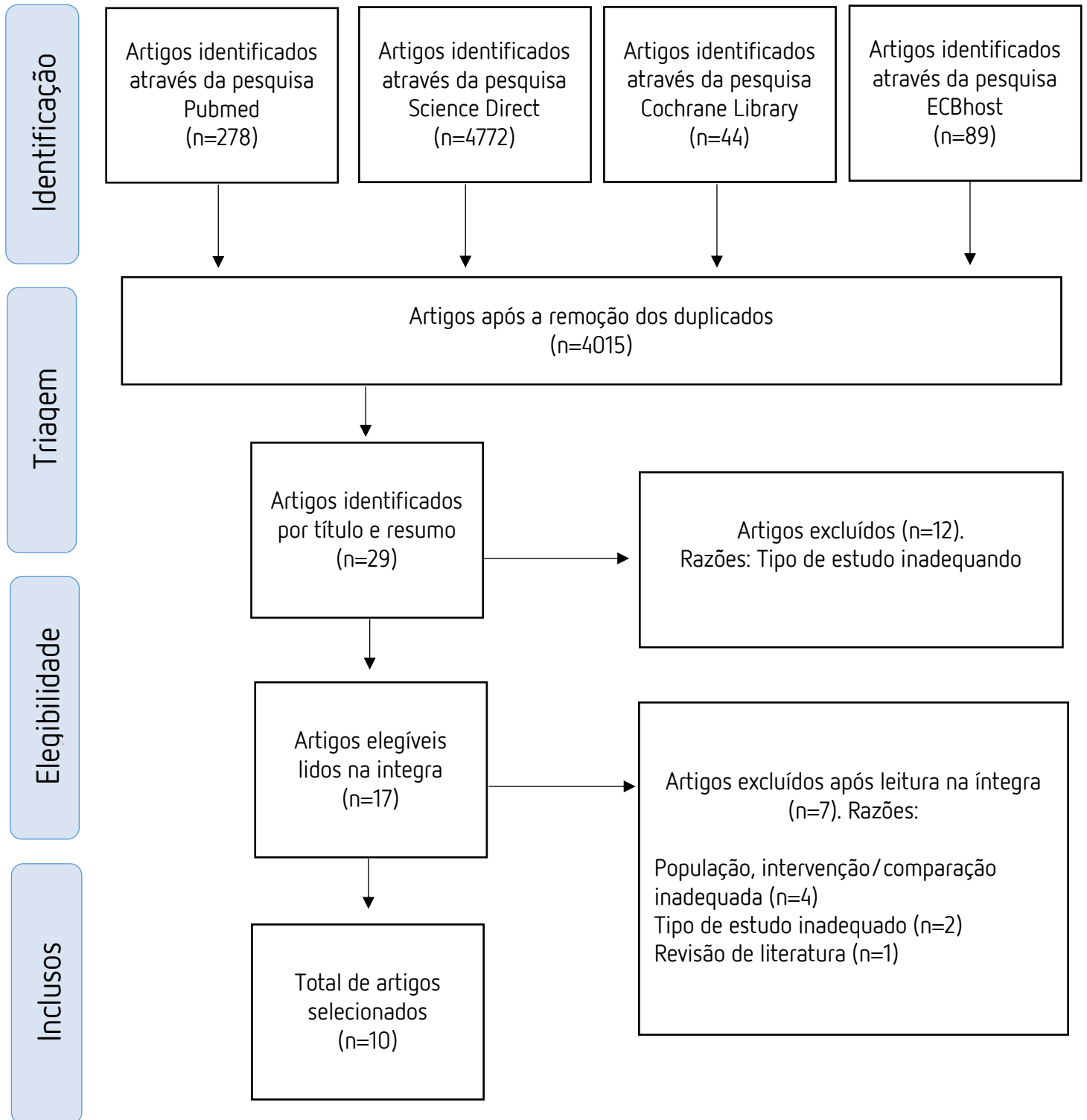
Desses 29 artigos, 12 foram excluídos, porque foram considerados como irrelevantes ou porque não satisfizeram os critérios de inclusão, perfazendo assim um total de 17 artigos. Os 17 artigos foram lidos na íntegra e avaliados individualmente quanto à elegibilidade, dos quais foram selecionados 10 artigos.

Desses 17 artigos, 7 foram excluídos para o nosso estudo. Quatro desses estudos foram excluídos porque a PEBP descrita não respeitava as características da PPT e 3 por não proporcionar informação relevante, tendo em conta o objetivo deste trabalho.

Etapa III: Artigos incluídos

Finalmente, 10 artigos foram incluídos na presente revisão sistemática integrativa. O processo de seleção dos artigos é ilustrado no diagrama de fluxo PRISMA (Figura 1).

Figura 1 - Diagrama de fluxo PRISMA



3.2 – Características dos estudos

Como referido anteriormente, incluíram-se, no total, 10 artigos para a realização desta revisão sistemática. Da análise do conteúdo desses artigos selecionados, uma avaliação descritiva de cada estudo foi realizada. Os dados foram extraídos e apresentados numa tabela, que pode ser consultada no Anexo 2.

Relativamente ao ano de publicação, o ano de 2017 registou maior número de artigos sobre o tema em questão, apresentando 3 artigos (30%)^{19,29,21}. Em seguida, o ano 2011 e 2019, com 2 artigos cada. (20% cada)^{17,22,24,26}. E por fim, os anos 2014, 2020 e 2021 com 1 artigo cada (10%)^{18,23,25}. A Figura 2 mostra a distribuição relativamente aos anos de publicação.

Figura 2 - Distribuição por ano de publicação dos artigos incluídos



Os estudos estão todos disponíveis em inglês. É de salientar que a maioria dos estudos selecionados foram efetuados na Alemanha, exceto um que foi realizado em Hong-Kong²².

Relativamente ao tamanho total da amostra da população alvo, o estudo de Maas et al. (2015)²⁵ é o que apresenta uma amostra maior, com 151 participantes, contrastando com o estudo de Xepapadeas et al. (2020) que apresenta a menor amostra¹⁸.

Quanto ao tipo de estudos dos artigos avaliados, 5 são estudos de coorte (50%)^{19,20,21,24,25} e 5 são relatos de casos (50%)^{17,18,22,23,26}. A Figura 3 demonstra a distribuição relativamente aos tipos de estudos.

Figura 3 - Distribuição quanto ao tipo de estudo



Todos os estudos avaliaram o tratamento das crianças com SPR isolada ou sindrómica, com a PPT ou PEBP com as mesmas características que a PPT. Se considerarmos todos os estudos e os dividimos de acordo com a opção de tratamento selecionada, existe uma amostra total de 221 pacientes submetidos a PPT^{18,20,23,24} e 341 pacientes com PEBP^{17,19,21,22,25,26}.

O estudo de Xepapadeas et al. (2020) apenas definiu o MOAI depois da colocação da PPT¹⁸. No estudo de Maas et al. (2015), compararam os parâmetros até os pacientes apresentarem alta hospitalar²⁵.

Os estudos de CH Ho et al. (2019) e Maas et al. (2015) compararam os parâmetros pré e pós-tratamento^{22,25}, e 5 estudos incluíram também consultas de controlo, 3 meses após ser concedida a alta hospitalar^{17,19,20,21,24}. E por fim, o estudo de Naros et al. (2021) comparou os parâmetros até à cirurgia da fenda palatina²³.

3.3 – Risco de viés entre os estudos

A avaliação do risco de viés nos estudos elegíveis foi analisada de acordo com os critérios da escala de *Newcastle-Ottawa*¹⁵. A maioria dos estudos obteve uma classificação entre 7 e 8 estrelas^{19,20,21,24}. Um único estudo, o de Maas et al. (2015) obteve uma classificação de 4 estrelas²⁵ (Anexo 3).

Na conversão da escala de *Newcastle-Ottawa* para os padrões AHRQ, os estudos Poest et al. (2017), Müller-Hagedorn et al. (2017), Buchenau et al. (2017) e Wiechers et al. (2019) foram classificados como sendo estudos de boa qualidade^{19,20,21,24}. Ao contrário, o estudo de Maas et al. (2015) foi classificado como sendo um estudo de má qualidade²⁵.

3.4 – Resultados de estudos individuais

Os resultados mais pertinentes encontrados em cada estudo foram extraídos e agrupados. Depois, as seguintes informações foram retiradas a partir dos artigos selecionados: Autor (ano) e Tipo de estudo, Número de participantes, Tipo e período de intervenção e resultados obtidos sobre o PPT em geral, bem como os resultados específicos para o tempo de hospitalização, Obstrução das vias aéreas, ganho de peso e alimentação. Subsequentemente foram organizados numa tabela de forma a propiciar uma análise mais estruturada (Tabela 3).

Bacher et al. (2011)¹⁷

O estudo de Bacher et al. (2011) pretendeu avaliar a segurança e os efeitos a longo prazo da PEBP nas OVAS em bebés com SPR isolada e com OVAS leve a moderada.

Neste estudo, verificaram melhorias sobretudo ao nível da MOAI e IDO, e todos os bebés (exceto um) tiveram um MOAI inferior a 3 no período de follow-up. Já os pacientes tratados com PEBP obtiveram uma melhoria do peso e foram removidas as sondas de alimentação a todos antes da alta hospitalar, e nenhuma foram colocadas de novo no período de follow-

up. O estudo de Bacher et al. (2011) concluiu que a PEBP é uma alternativa válida e segura para tratar a OVAS. Essa abordagem terapêutica pode oferecer uma alternativa, até que a fenda possa ser encerrada cirurgicamente.

Xepapadeas et al. (2020)¹⁸

Xepapadeas et al. (2020) apresentaram um caso, um bebé com SPR isolada tratado com PPT com conceção totalmente digital (CAD/CAM). Neste estudo, tendo sido feita, apenas, uma análise da MOAI no momento da admissão e com a PPT definitiva. Foi observado uma melhoria da MOAI. O estudo conclui que o fluxo de trabalho digital para a realização da PPT é uma alternativa segura e mais eficiente.

Poets et al. (2017)¹⁹

O estudo de Poets et al. (2017) avaliou a eficácia desta abordagem no tratamento de bebés com SPR isolada principalmente.

Neste estudo, a maioria dos pacientes usaram uma PEBP clássicas, mas 6 bebés usaram uma PEBP com um tubo perfurado ligado ao esporão. A eficácia da PEBP original no alívio da OVA foi confirmada por estudos do sono, com o objetivo de alcançar um MOAI inferior a 3. Se isto não pudesse ser alcançado com o PEBP original, ou se a endoscopia mostrasse um estreitamento lateral ou circular da faringe ou a língua comprimindo o velum contra a parede posterior da faringe, um tubo perfurado foi ligado ao esporão da PEBP.

Nestes pacientes, não houve efeitos adversos graves e o tratamento foi bem tolerado. Também não houve nenhuma necessidade de ventilação mecânica ou traqueostomia. Foi observada uma melhoria sobretudo ao nível da MOAI e DI80, até o follow-up. Ao contrário, SDS de peso até o follow-up permaneceu praticamente inalterada, e a maioria dos pacientes tiveram alta sem sonda de alimentação.

Os autores concluíram que o tratamento com PEBP mostrou-se eficaz na melhoria da OVA superiores e nos problemas de alimentação, que são os principais problemas clínicos dos bebés com SRP.

Müller-Hagedorn et al. (2017) ²⁰

O estudo de Müller-Hagedorn et al. (2017) pretendeu avaliar a abordagem terapêutica da PPT, concentrando-se nas OVA e nos problemas de alimentação nas crianças com SPR síndrômica.

Nesses pacientes, os distúrbios anatômicos e funcionais eram graves, então muitas vezes foram necessárias modificações da PPT original. Ou seja, dois dias depois da colocação de PPT original, se o estudo do sono ainda mostrava um MOAI superior a 3, a placa foi modificada; um anel ou um tubo perfurado com ou sem uma extensão extra-oral foram ligados à extensão velar.

Neste estudo, só foram extraídos os dados relativos aos pacientes com menos de 1 ano de idade. Houve uma diminuição de MOAI e normalização da DI80. A maioria dos pacientes tiveram alta sem sonda de alimentação, e metade foram totalmente alimentados oralmente no momento da alta. Durante o tratamento, o peso, circunferência da cabeça e comprimento melhoraram, embora a mediana da SDS tenha continuado a ser inferior a zero e as diferenças não significativas.

Os autores concluíram que a utilização da PPT em crianças com SPR síndrômica se apresentou eficaz e segura.

Buchenau et al. (2017) ²¹

O estudo de Buchenau et al. (2017) pretendeu avaliar o efeito PEBP nos resultados do estudo do sono e no ganho de peso precoce nos bebés com SPR isolados e com OVAS leve, moderada e grave. Neste estudo, o tratamento foi bem tolerado e não se identificaram efeitos adversos graves. O estudo apresentou uma diminuição da MOAI e normalização da DI80, em todos os grupos de gravidade da OVAS. O ganho de peso melhorou, e só 8% dos bebés usavam sonda nasogástrica no momento da alta e 36% com dieta hipercalórica.

O estudo conclui que esta abordagem pode ser uma opção para tratar OVAS leve a grave e problemas de alimentação.

CH Ho et al. (2019) ²²

Neste estudo, foram apresentados três casos, onde se objetivou avaliar um protocolo para o diagnóstico e gestão dos bebés com SPR.

No primeiro caso, o bebé com SPR isolada, vomitou durante a inserção da PEBP, que se complicou numa pneumonia. Desse facto, o tratamento com PEBP, foi iniciado 1 semana após a primeira tentativa. Os autores observaram uma melhoria da IAH com PEBP.

No segundo caso, o bebé com SPR, que apresentava anomalias associadas e OVA grave, usou uma máscara nasal associada a PEBP. O uso foi continuado até que o estado da criança estabilizasse. Aos cinco meses, a PEBP sem apoio adicional por ventilação ou oxigénio foi possível, tanto em posição de pronação como em supinação. No entanto, ainda estava dependente da alimentação por tubo nasogástrico porque os seus reflexos de deglutição e sucção eram fracos. Finalmente, a PEBP foi removida aos seis meses de idade.

No último caso, um bebé com SPR sindrómica, foi utilizada uma PEBP durante o dia e CPAP durante a noite. Foram observadas melhorias clínicas no desconforto respiratório. O bebé foi capaz de manter SpO₂ média a 99% com PEBP enquanto estava acordado. O bebé também apresentava problemas com a alimentação oral e deglutição inicialmente, por isso mantinha a alimentação por seringa em concomitância com a PEBP. A polissonografia aos oito meses apresentou OVAS moderada.

Foi concluído, que a PEBP combinada com outro suporte respiratório, é útil no tratamento da AOS em bebés com SPR.

Naros et al. (2021) ²³

O estudo de Naros et al. (2012) pretendeu avaliar as complicações pós-operatórias após a reparação das fendas palatinas de paciente com SPR, previamente tratado com PPT para as OVAS.

Neste estudo, após o início da terapia PPT, a MOAI diminuiu para 0,9/h aos 1,1 meses (9,4/hora ao nascimento) e permaneceu baixa até a cirurgia (0,1/h), com aumento de peso regular até à cirurgia (peso mediano 3210 g ao nascimento para 8,7 kg no momento da cirurgia).

Nestes pacientes, depois da cirurgia não houve registos de complicações pós-operatórias graves e em 93% dos casos, o decurso pós-operatório ocorreu sem problemas. Todas as crianças obtiveram alta sem apoio respiratório, e não se registaram mortes.

O estudo conclui que a PPT é recomendada na terapia de crianças com SPR. Os resultados demonstraram que a OVAS é corrigida de forma eficaz e sustentável através de um tratamento com PPT precoce. Além disso, foi demonstrado que a PPT precoce minimiza as complicações pós-operatórias reparação das fendas palatinas.

Wiechers et al. (2019)²⁴

Neste estudo, os autores avaliaram o efeito da PPT no crescimento mandibular em bebés com SPR isolada e síndrômica.

Nestes pacientes, o valor médio do índice da mandíbula na admissão foi de 8,8 em comparação com 2,1 no seguimento de 3 meses. Houve uma diminuição de MOAI e normalização da DI80, mas a SDS do peso foi semelhante ao momento da admissão. Não foi demonstrada qualquer correlação significativa entre MOAI e crescimento mandibular. Contudo, foi encontrado uma correlação positiva entre o MOAI e a Relação Arco Maxilar /Mandibular. Isto é, um aumento da relação Maxilo/Mandibular de 0,1 originou um aumento do MOAI de aproximadamente 20.

Os autores não encontraram diferenças no estudo do sono ou no crescimento da mandíbula entre SPR isolada e a síndrômica, mas diferenças foram encontradas nas dificuldades de alimentação. Sendo que, 7 bebés (84%) ainda receberam alimentação por sonda nasogástrica no momento da alta hospitalar. No seguimento de 3 meses, só 2 bebés (8%) ainda eram alimentados por sonde, sendo bebés com SPR síndrômica.

Os autores sugerem que a PPT, pode aliviar a OVAS ao promover o crescimento da mandíbula.

Maas et al. (2014) ²⁵

O estudo de Maas et al. (2015), pretendeu avaliar a prevalência de nascimentos de SPR, a distribuição dos tratamentos e os fatores que influenciam o ganho de peso durante a hospitalização.

Neste estudo, a terapia ortodôntica (placa de alimentação ou PEBP) foi aplicada com maior frequência. A PEBP permitiu melhorar o ganho de peso durante a hospitalização (SDS para o peso: -0,37 vs -0,74).

Os autores concluíram que a terapia não cirúrgica é a preferida para bebés com SPR, na Alemanha. A severidade da OVAS parecia influenciar o ganho de peso no hospital, enquanto que a utilização do PEBP estava associada a um aumento de peso precoce.

Kochel et al. (2011) ²⁶

Neste estudo, foi apresentado um caso onde se objetivou apresentar um novo aparelho ortopédico, a PEBP.

Neste paciente, inicialmente usaram uma PEBP com tubo de modo a garantir o fluxo de oxigénio por via oral, por causa de graves episódios de saturação de oxigénio abaixo de 58%, que ocorriam várias vezes ao dia. Apesar disso, as dificuldades de alimentação permaneceram, e o paciente recebeu um tubo nasogástrico. Depois de 3 meses, foi substituída a PEBP com tubo por uma PEBP clássica. A PEBP foi removida aos 10 meses de idade. O encerramento da fenda palatina foi realizado aos 12 meses de idade e quando a alimentação oral se tornou consistente, a sonda nasogástrica foi removida.

O estudo concluiu que PEBP apresentada é uma técnica não invasiva no tratamento de bebés com OVA.

Tabela 3 - Dados e resultados extraídos dos estudos incluídos

Autor (ano) Tipo do estudo:	Participantes:	Intervenção:	Resultados				
			Generais	Alta	Obturação das vias aéreas	Ganho de peso	Alimentação
Bacher et al. (2011) ¹⁷ Estudo de serie de caso observacional prospectivo	15 pts. SPR isolada	<u>Tipo:</u> PEBP <u>Período de intervenção:</u> 1- Admissão (1) 2- Alta hospitalar (2) 3-Follow-up 3 Meses (3)	- Bem tolerado - Não efeitos adversos graves (hemorragia, infecção sistêmica, aspiração ou asfixia) - Efeito secundário: marcas de pressão no palato duro ou mole (Melhorado após remodelação manual da placa) - Todos os bebês (exceto um), tiveram um MOAI <3 no período de follow-up	Mediana: 23 dias Min.: 19 Max.: 71	- Diminuição MOAI <i>Mediana dos eventos por horas:</i> (1): 17,2 (2): 3,8 (3): 1,2 - Diminuição IDO <i>Mediana dos eventos por horas:</i> (1): 0,6 (2): 0,00 (3): 0,00	Melhorou <i>Mediana de g/dia:</i> (1): -20 g/dia (2): 24 g/dia (3): 19 g/dia	Foi removida a sonda nasogástrica a todos os bebês antes da saída do hospitalar Nenhuma sonda colocadas de novo entre a alta hospitalar e depois dos 3 meses follow-up
Xepapadeas et al. (2020) ¹⁸ Estudo de relato de caso	1 pt. SPR isolado	<u>Tipo:</u> PPT <u>Período de intervenção:</u> NA.	- Tratamento bem tolerado	NR.	- Diminuição da MOAI: De 7,1h à 1,4/h no segundo estudo de sono	NR.	NR.
Poets et al. (2017) ¹⁹ Estudo de coorte retrospectivo	49 pts. 43 SPR isolada 6 SPR síndromica	<u>Tipo:</u> PEBP <u>Período de intervenção:</u> 1- Admissão 2- Alta hospitalar 3-Follow-up 3 Meses	- Sher tipo 1, na grande maioria (82%) - 1 bebê = MOAI melhorou tão rapidamente que mudou para uma placa sem espigão - Durante hospitalização: 32 pacientes (65%) 1 PEBP, 10 com 2, e 5 com 3, 1 com 4 e 1 com 6 - Nenhuma de ventilação mecânica ou traqueostomia	Mediana: 8 semanas Min: 1,1 Max: 6,1	Diminuição MOAI <i>Mediana dos eventos por horas:</i> (1): 15,9; (2): 2,3 e (3): 0,7 MOAI não diferiu entre bebês com / sem falha no início do tratamento Diminuição DI80 <i>Mediana dos eventos por horas:</i> (1): 0,38; (2): 0,0; (3): 0,0	SDS do peso entre a admissão e o follow-up permaneceu praticamente inalterada	69% tiveram alta sem sonda de alimentação Sonda nasogástrica: (1): 36 (74%) (2): 15 (31%) (3): 7 (14%)

<p>Müller-Hagedorn et al. (2017) ²⁰</p> <p>Estudo de coorte retrospectivo</p>	<p>56 pts. 46 bebês</p> <p>SPR sindrômica</p>	<p><u>Tipo:</u> PPT e PPT modificada quando necessário</p> <p><u>Período de intervenção:</u> 1- Admissão 2- Alta hospitalar</p>	<p>Pacientes <1 ano de idade apenas:</p> <p>Durante o tratamento (da admissão à alta), os 3 parâmetros (peso, circunferência da cabeça e comprimento) melhoraram, embora a mediana da SDS tenha continuado a ser <0 e as diferenças não significativas</p>	<p>Mediana: NR. Min: NR. Max: NR.</p> <p>- 14 (25%) com menos de 2 semana - 20 (36%) 2-4 semanas - 22 (39%) com 1 Mês</p>	<p>Diminuição MOAI <i>Mediana dos eventos por horas:</i> (1): 8.5 (2): 1.1</p> <p>Normalização DI80 <i>Mediana dos eventos por horas:</i> (1): 2.3; (2): 0.0</p>	<p>Pacientes <1 ano de idade apenas:</p> <p>Permaneceu praticamente inalterada</p> <p><i>Mediana SDS</i> No nascimento: -1.1 Na admissão: -1.6 No dia da alta: -1.3</p>	<p>Pacientes <1 ano de idade apenas:</p> <p>- Sonda de alimentação: Início: 23 Alta: 7</p> <p>- Totalmente alimentadas oralmente: 18 para 30 entre a admissão e a alta</p>
<p>Buchenau et al. (2017) ²¹</p> <p>Estudo de coorte retrospectivo</p>	<p>122 pts. SPR isolada</p>	<p><u>Tipo:</u> PEPB</p> <p><u>Período de intervenção:</u> 1- Admissão 2- Alta hospitalar 3-Follow-up 3 Meses</p>	<p>- Bem tolerados por todos</p> <p>- Pacientes sem OSA, receberam a PEPB para induzir o crescimento mandibular e para corrigir a glossoptose</p> <p>- Sem eventos adversos graves como hemorragias, infecções sistêmicas ou aspiração</p> <p>- Efeitos secundários: ocorrência de marcas de pressão no palato duro ou mole (melhoraram em todos após a remodelação manual da placa)</p> <p>- Nenhuma ventilação mecânica ou necessitava de uma traqueostomia.</p>	<p>Mediana: 19 dias</p> <p>Mín: 14 Max: 27</p>	<p>Diminuição da MOAI, em todos os grupos de severidade da UAO (ligeira, moderada e severa) entre a admissão, a descarga e o seguimento</p> <p>Normalização do DI80 em todos os grupos de severidade da UAO (ligeira, moderada e severa) entre a admissão, a descarga e o seguimento</p>	<p>Melhorou <i>SDS do peso:</i> (1): -0,7 (3): -0,5</p>	<p>Sonda nasogástrica: Na alta, ainda usada por 10 bebês (8%)</p> <p>44 bebês (36%) com uma dieta hipercalórica</p>

<p>CH Ho et al. (2019) ²²</p> <p>Estudo Serie Caso retrospectivo</p>	<p>3 pts.</p> <p>1 SPR isolada 1 com SPR anomalias associadas 1 SPR sindrômica</p>	<p><u>Tipo:</u> Caso 1: PEBP Caso 2: PEBP com máscara nasal Caso 3: PEBP</p> <p><u>Período de intervenção:</u> NR.</p>	<p>Caso 1: Bebê vomitou após a inserção da PEBP, que foi complicada pela pneumonia por aspiração e tratada com um curso de antibióticos -> 1 semana depois nova PEBP PEBP durante 3 Meses (dos 4 aos 7 Meses) depois sem nenhum suporte respiratório</p> <p>Caso 2: Início: Máscara nasal em conjunto com PEBP 5 meses: PEBP sem apoio ventilatório adicional Fin PEBP aos 6 meses</p> <p>Caso 3: PEBP durante o dia e a máscara nasal CPAP durante a noite PEBP continuou durante três meses</p>	<p>Mediana: NR.</p> <p>Min: NR. Max: NR.</p>	<p>Caso 1: - Sem PEBP: IAH de 3,1/h - Com PEBP: IAH de 2,1/h</p> <p>Caso 2: NA.</p> <p>Caso 3: Melhorias clínicas no desconforto respiratório 10 semanas de vida mostrou uma melhoria no CO2 transcutâneo de 56 mmHg para 49 mmHg SpO2 média a 99% com PEBP</p> <p>8 Meses: SAOS moderada (IAH de base 8,8/h -> IAH 6,5/h)</p>	<p>NR.</p>	<p>Caso 2: Ainda dependia da alimentação por sonda nasogástrica porque o seu reflexo de deglutição e sucção era fraco</p> <p>Caso 3: Capaz de iniciar a alimentação por seringa com o PEB</p>
<p>Naros et al. (2021) ²³</p> <p>Estudo serie de caso retrospectivo</p>	<p>143 pts.</p> <p>126 SPR isolada 17 SPR sindrômica</p>	<p><u>Tipo:</u> PPT</p> <p><u>Período de intervenção:</u> 1- Admissão 2- No momento da cirurgia</p>	<p>- Não ocorreram complicações pós-operatórias graves</p> <p>- Em 93% dos casos, o curso pós-operatório foi sem problemas</p> <p>- Gravidade da AOS, idade na cirurgia, tipo de fenda, e síndromes, não foram significativamente associados a eventos pós-operatórias</p> <p>- Pacientes com SPR sindrômico, a reparação do palato fendido foi realizada significativamente mais tarde do que em pacientes com RS isolados</p>	<p>NR.</p>	<p>Após o início da terapia PPT, a MOAI diminuiu e permaneceu baixa até a cirurgia</p> <p><i>Mediana dos eventos por horas:</i></p> <p>PG1 (antes PPT): 9,4/h PG2 (Controle depois ajustamento PPT): 0,9/h PG3 (antes cirurgia): 0,1/h</p>	<p>Aumento de peso regular até à cirurgia</p> <p><i>Mediana do peso:</i> Nascimento: 3210 g No momento da cirurgia: 8,7 kg</p>	<p>NR.</p>

			<p>- Nenhuma traqueostomia de emergência foi realizada</p> <p>- Todas as crianças tiveram alta sem apoio respiratório, e não houve mortes</p>				
<p>Wiechers et al. (2019) ²⁴</p> <p>Estudo longitudinal de coorte retrospectivo</p>	<p>31 pts.</p> <p>22 SPR isolada</p> <p>9 SPR síndrômica</p>	<p><u>Tipo:</u> PPT e PPT modificada quando necessário</p> <p><u>Período de intervenção:</u></p> <p>1- Admissão</p> <p>2- Alta hospitalar</p> <p>3-Follow-up 3 Meses</p>	<p>Nenhum evento adverso grave, como infecções sistêmicas ou aspiração pulmonar</p> <p>Efeitos secundários: marcas temporárias de pressão/decúbito no palato duro ou mole (Melhorou após remodelação manual da placa)</p> <p>Nenhuma criança: cirurgia craniofacial; 1 com SPR síndrômica traqueostomia</p> <p>O valor médio do índice da mandíbula na admissão foi de 8,8 em comparação com 2,1 no seguimento de 3 meses</p> <p>Não foi demonstrado qualquer correlação significativa entre MOAI e crescimento mandibular, mas o MOAI correlacionou-se com a relação arco maxilar/mandibular -> Um aumento da relação Maxilo/Mandibular de 0,1 levou a um aumento do MOAI de aproximadamente 20</p> <p>Não houve diferenças no estudo do sono ou no crescimento mandíbula entre SPR isolada vs. síndrômica, mas as dificuldades de alimentação eram mais comuns</p>	<p>Mediana: 17 dias</p> <p>Min: 3</p> <p>Max: 61</p>	<p>Diminuição MOAI</p> <p><i>Mediana dos eventos por horas:</i></p> <p>(1): 9,7 eventos/h</p> <p>(2): 0,4 eventos/h</p> <p>(3): 0,0 eventos/h</p> <p>Normalização DI80</p> <p><i>Mediana dos eventos por horas:</i></p> <p>(1): 0,14 eventos /h</p> <p>(2): 0 eventos/h</p> <p>(3): 0 eventos/h</p> <p>Nenhuma criança necessitou de ventilação mecânica na alta</p>	<p>SDS para o peso foram semelhantes na admissão</p> <p>(1): - 1,34</p> <p>(2): - 1,14</p> <p>(3): - 1,50</p>	<p>7 bebês (23% de n = 31) ainda receberam alimentação por sonda nasogástrica na alta</p> <p>Depois só 2 bebês com SPR síndrômica (8% de n = 26) no seguimento de 3 meses</p> <p>No total: Alimentação por sonda nasogástrica diminuiu de 84 para 8%</p>

<p>Maas et al. (2014) ²⁵</p> <p>Estudo coorte prospectiva</p>	<p>151 pts.</p> <p>111 SPR isolada 40 SPR sindrômica</p>	<p><u>Tipo:</u> PEBP</p> <p><u>Período de intervenção:</u> Durante a hospitalização</p>	<p>A terapia ortodôntica (placa de alimentação ou bastão pré-epiglótica placa, PEBP) foi aplicada com maior frequência (107 bebês), seguido de posicionamento propenso (97 bebês). Traqueostomia foi raramente executada (n=7).</p>	<p>Mediana: NR.</p> <p>Min: NR.</p> <p>Max: NR.</p>	<p>NR.</p>	<p>Com PEBP melhor ganho de peso durante a hospitalização (SDS para o peso: -0,37 vs -0,74)</p>	<p>NR.</p>
<p>Kochel et al. (2011) ²⁶</p> <p>Estudo de Serie Caso</p>	<p>1 pt</p> <p>SPR isolado</p>	<p><u>Tipo:</u> PEBP com tubo de modo a garantir o influxo de oxigênio oral e PEBP clássica</p> <p><u>Período de intervenção:</u> NR.</p>	<p>PEBP com tubo pré-epiglótico com extensão oral para que o influxo de oxigênio oral fosse garantido, por causa de graves episódios de saturação de oxigênio abaixo de 58%, várias vezes ao dia</p> <p>Depois 3 Meses -> PEBP clássica</p> <p>Encerramento palatal aos 12 meses (Alimentação oral tornou-se consistente e a sonda nasogástrica foi removida)</p>	<p>Mediana: NR.</p> <p>Min: NR.</p> <p>Max: NR.</p>	<p>PEBP com tubo pré-epiglótico com extensão oral -> já não havia insuficiência respiratória</p>		<p>PEBP com tubo pré-epiglótico com extensão oral -> dificuldades de alimentação permaneceram então foi colocado uma sonda nasogástrica</p>

4 – Discussão

4.1 – Sumário da evidência

Esta revisão sistemática integrativa teve como objetivo debater sobre o impacto da PPT na condição funcional e no prognóstico clínico de bebés com SPR. Ao nascimento, a micrognatia é a característica mais marcante, caracterizada por uma mandíbula pequena e retruída. Como consequência, o pavimento da boca e a língua ocupam uma posição pósterosuperior na cavidade oral, o que é denominado de glossoptose. Embora a glossoptose coloque estes pacientes em risco de OVAS, outros mecanismos de colapso das vias aéreas podem ocorrer, que frequentemente são características primárias das síndromes associadas, e podem incluir comprometimento do SNC, hipotonia faríngea, constrição nasal e anomalias da base do crânio ²⁷. Desse facto, a avaliação clínica estruturada e um correto diagnóstico das OVA são fundamentais, não só para estabelecimento do plano de tratamento mais adequado, mas igualmente para prevenir complicações ³⁴.

Através do exame de nasofaringoscopia, é possível identificar o mecanismo que está a originar a obstrução respiratória. Sher (1992), sugeriu uma forma de classificar os mecanismos de OVA em quatro níveis, que atualmente ainda é bastante utilizada pelos clínicos: 1- A obstrução é causada pelo movimento posterior da língua, que contacta com a parede faríngea posterior; 2- A língua move-se posteriormente, comprimindo o palato mole ou a fenda palatina, contra a parede faríngea posterior; 3- As paredes faríngeas laterais movem-se mesialmente, opondo-se uma à outra; 4- contração da faringe é esfíntérica, e a língua não entra em contacto com a parede posterior da faringe ²⁶.

Atualmente, o padrão-ouro para avaliação de obstrução respiratória é a polissonografia, porque permite documentar a extensão da OVA e diagnosticar a apneia que possa estar a contribuir para aumentar as dificuldades respiratórias, sendo que uma grande proporção dos bebés com SPR apresentam sinais clínicos mais subtis de OVAS ocorrendo apenas durante o sono. Conforme a AASM, o uso da PSG para avaliação de crianças com SPR está indicado em todos os casos, já que estas crianças são consideradas de risco para SAOS e os parâmetros clínicos, por si só, faltam de fiabilidade para classificar corretamente a doença.

Além disso, considera a PSG como uma ferramenta clínica válida e fiável ³⁴. No entanto, a PSG é um procedimento complicado, demorado e caro e que não está facilmente disponível na maioria dos hospitais. Neste caso, é possível recorrer à poligrafia cardiorrespiratória, que surgiu como alternativa válida, menos dispendiosa e simplificada ^{33,34}.

A maioria dos estudos ^{17,18,19,20,21,24}, que utilizaram a poligrafia cardiorrespiratória como método para o estudo do sono, foram realizados na Alemanha. De notar que desse facto, que a poligrafia cardiorrespiratória é a ferramenta de diagnóstico de primeira escolha para a avaliação da OVAS, e também para monitorizar a eficácia do tratamento PPT no contexto clínico das crianças com SPR na Alemanha ²⁸. No entanto, no estudo de CH Ho et al. (2019), foi utilizada a polissonografia, sendo que este estudo foi realizado em Hong-Kong ²². A PSG, é feito através de utilização de sensores que possibilita o registo em polígrafo da atividade elétrica cerebral (EEG), dos movimentos oculares (EOG) e muscular do mento e dos membros (EMG), das medidas do fluxo oro-nasal, movimentos tóraco-abdominal, da atividade cardíaca (ECG), da oximetria, do ressonar e da posição corporal. Do mesmo modo, a poligrafia cardiorrespiratória explora a respiração perturbada do sono, mas de forma simplificada, geralmente sem parâmetros neurofisiológicos. Ela inclui a realização simultânea do movimento tóraco-abdominal, movimentos de ventilação e fluxos respiratórios oral nasal, oximetria para registo da saturação periférica de oxigênio no sangue e frequência cardíaca com ECG, pulsimetria e a posição ^{17,33}. De notar que, após análise dos estudos poligráficos cardiorrespiratórios, o foco é o MOAI, em vez do IAH ²⁸.

A comodidade da PPT em bebés em comparação com outras técnicas conservadoras

As opções de tratamento não cirúrgico, são os primeiros tratamentos de escolha para os bebés com SPR, por não serem invasivas ³¹. Nos estudos de Bacher et al. (2011) e Wiechers et al. (2019), a maioria dos bebés destes estudos foram encaminhados para tratamento com PPT depois do posicionamento supino ter falhado ^{17,24}. Este método vai ao encontro da literatura atual, onde a maioria dos clínicos concorda que o posicionamento é a opção de tratamento de primeira linha. Esse é o método mais antigo, que consiste na colocação da criança em decúbito ventral. Pensa-se que essa posição de pronação permite que a mandíbula e a língua caiam para anterior, reduzindo a OVAS. O mais preocupante, no

entanto, é que a posição de pronação está associada a um aumento de mais de 10 vezes de risco de morte súbita infantil, sendo questionável se modalidade de tratamento deve ser aconselhada pelos clínicos ^{26,29}.

De uma forma geral, os pacientes recebem alta hospitalar aproximadamente 3 semanas após o tratamento com PPT, mas apenas se os pais se sentirem confiantes ¹³. Os cuidadores devem ser instruídos sobre a inserção, limpeza e cuidados com a PPT, bem como o que fazer em casos de emergência ²⁶. Embora inicialmente possa ser assustador para os pais, uma vez instruídos, os artigos selecionados sugerem que a adaptação e cuidados associados à PPT são relativamente simples ^{22,26,28}.

Também existem opções de outros tratamentos conservadores para bebês com SPR, como a intubação nasofaríngea. Nestes casos, os cuidados em casa são possíveis, mas ocorrem mais tarde. Este método consiste na inserção da extremidade distal de um tubo modificado pela via intranasal, sendo posicionado na porção distal da orofaringe, acima da área da glossoptose, quebrando a zona onde está a ocorrer a junção entre a língua e a faringe posterior ³⁰. Contudo, é mais difícil manter o tubo na posição correta devido ao movimento constante da cabeça, especialmente quando a criança está a tossir ou a engolir. Se o tubo se mover de forma ascendente (para cima), a base de língua poderia cair de novo causando OVA. Desta forma, nem todos os pais são recetivos a este tipo de responsabilidade, e alguns autores propõem que a colocação de tubos nasofaríngeos deve ser limitada a períodos curtos, durante a estadia no hospital ^{26,30}.

Relativamente ao CPAP, pode não permitir que as famílias se desloquem livremente com o seu bebé, ao contrário da PPT ¹². O CPAP consiste na aplicação de pressão positiva contínua nas vias respiratórias superiores através de uma máscara ou intubação. Existem muito poucos centros a relatar o uso desse tratamento. Isto poderá estar relacionado com a dificuldade associada à técnica, quando usada em bebês ³⁰.

Quanto aos tratamentos não cirúrgicos, como o CPAP ou a intubação nasofaríngea, embora potencialmente eficazes no alívio da OVAS como a PPT, não permitem corrigir as anomalias anatómicas observadas na SPR ^{12,28,31}.

Diferenças de resultados entre a PPT e outras abordagens (cirúrgicas ou não)

O objetivo primário do tratamento é manter a permeabilidade da via aérea e normalizar a alimentação, facilitando o ganho de peso ³¹. A PPT desloca a língua para uma posição mais anterior, alargando o espaço da hipofaringe, e dessa forma, libertando a OVAS ^{17,20}. Os resultados extraídos dos estudos incluídos confirmam que a PPT é eficaz e segura no tratamento da OVAS e durante a alimentação dos bebés com SPR. Bacher et al. (2011) e Poets et al. (2017), nos seus resultados verificaram a eficácia da PPT, com uma diminuição do MOAI e melhoria do ganho de peso entre o período de admissão, alta hospitalar e no momento do follow-up de 3 meses ^{17,19}.

Nas crianças com SPR, 38 a 62% apresentam dificuldades de alimentação significativas ⁴¹. Acredita-se que sejam secundárias à OVA e fenda palatina associada, que evita a formação de uma adequada pressão intra-oral negativa, requerida para a extração do leite do seio ou do biberão, impedindo quase sempre a amamentação ^{30,41}. Também os distúrbios da deglutição são frequentes em doentes com glossoptose e são caracterizados por baixa ingestão oral e maior tempo de alimentação. O suporte nutricional é muitas vezes necessário, e pode ser realizado com bebidas altamente calóricas, técnicas de alimentação alternativas e biberões especializados ³⁰. Quando as dificuldades de alimentação não são passíveis de serem resolvidas com estas medidas, o médico deve ponderar sobre a necessidade de alimentação através de uma sonda nasogástrica ⁴¹. Atualmente, não há consenso sobre qual o meio mais correto para estabelecer o diagnóstico de dificuldades de alimentação, no entanto a maioria dos médicos utiliza critérios como a baixa ingestão oral, tempo de alimentação superior a 20-30 min, fadiga, tosse e vômitos para determinar se deve ser utilizada a alimentação por sonda nasogástrica. Se essa for prolongada, a colocação da gastrostomia é normalmente realizada ³⁰. A alimentação por tubo nasogástrico prolongada aumenta o risco de RGE, podendo provocar inflamação das vias aéreas, contribuindo para o agravamento da OVA ^{30,41}.

No estudo de Bacher et al. (2011), todos os bebés tratados com PPT, tiveram os tubos nasogástricos retirados antes da alta hospitalar ¹⁷. Além disso, um ganho de peso foi observado, com uma taxa média de 24 g/d no momento da alta e de 19 g/d no seguimento

de 3 meses. Todos os pacientes continuaram a ser alimentados exclusivamente por via oral no momento do seguimento de 3 meses. Esses resultados extraídos confirmaram a eficácia da PPT no ganho de peso, favorecendo a alimentação oral. Mas é importante mencionar que este estudo só inclui bebês com SPR isolado ^{17,28}. No entanto, múltiplos estudos revelaram que a incidência e a severidade das dificuldades de alimentação são maiores na forma sindrômica, provavelmente resultantes da associação a problemas neurológicos e cardiovasculares ⁴². O estudo Müller-Hagedorn et al. (2017) avaliou o tratamento com PPT unicamente em pacientes com SPR sindrômica ²⁰. Logo, os resultados extraídos deste estudo observaram uma diminuição no número de crianças exclusivamente alimentadas por gavagem; de 23 no momento da admissão no hospital para 7 no momento da alta. Além disso, o número de pacientes totalmente alimentado por via oral, aumentou de 18 para 30 no mesmo momento. Assim, verificou-se que o tratamento por PPT foi associado a uma melhoria dos problemas de alimentação, de forma eficaz e segura, tanto no SPR isolado quanto sindrômico ²⁰. O facto de não só abrir as vias respiratórias, mas também corrigir a glossoptose, promovendo a sucção e a deglutição, pode estar relacionado com a melhoria da capacidade de alimentação oral dos bebês usando a PPT ^{17,28}.

É importante mencionar que nos estudos incluídos a maioria dos bebês tratados, para além da PPT, receberam uma formação alimentar intensiva e terapia de regulação funcional orofacial (segundo Castillo Morales) ^{17,18,19,20,21,22,23,24,25,26}. Consiste num programa de fisioterapia da musculatura facial. Estes exercícios estão baseados na estimulação de 7 pontos motores faciais, por pressão e vibração, de forma simétrica em ambos os lados da cara. Além disso, um treino de alimentação é efetuado, inicialmente com os dedos e depois com biberão e mamilo especial. Esta terapia permite tonificar e aumentar a atividade muscular orofacial, bem como melhorar a coordenação, ajudando a aliviar as OVAS e melhorando a pressão de sucção, reduzindo o tempo de transição para a alimentação oral ^{26,38,39}.

O estudo de Buchenau et al. (2017), avaliou as alterações do MOAI antes e durante o tratamento com PPT em 122 bebês com SPR isolados, incluindo 55 bebês com MOAI severa, ou seja, com >10 eventos/hora no estudo de sono inicial. No momento da alta hospitalar, o MOAI mediano tinha diminuído para 1,9, e continuou a diminuir até 0,2 no follow-up de 3

meses ²¹. Os últimos resultados foram semelhantes aos observados em bebês admitidos com um MOAI leve e moderado. O estudo sugeriu que a PPT é eficaz tanto numa OVAS severa como em casos leves e moderados, em crianças com SPR isolada ²¹. Estes resultados estão em concordância com o estudo Poets et al. (2017), que demonstrou a eficácia da PPT na diminuição global do MOAI médio de 15,9 eventos/hora na admissão no hospital para 2,3 eventos/hora no momento da alta hospitalar com PPT, mesmo em bebês com um tipo 2 e 3 de obstrução de Sher ¹⁹. No entanto, esta não é uma opção para todos os tratamentos não cirúrgicos. Por exemplo, a intubação nasofaríngea limita-se frequentemente a manifestações leves de OVAS e apenas é uma solução temporária em casos graves ²⁶.

Relativamente às crianças com SPR síndrômica, as dificuldades respiratórias são mais pronunciadas. Desta forma, são mais suscetíveis a complicações respiratórias graves e potencialmente fatais ²⁰. Müller-Hagedorn et al. (2017), no seu estudo, avaliou a eficácia da PPT em crianças com SPR síndrômica. Neste estudo, foi possível tratar com sucesso a OVAS em 51 dos 68 casos referidos, ou seja 75%. Assim, os pacientes com SPR síndrômica obtiveram uma redução em 80% no MOAI, desde a admissão até à alta hospitalar ²⁰.

Embora eficaz em bebês com SPR síndrômica, é importante mencionar que devido à maior complexidade de perturbações anatômicas e funcionais, podem estar envolvidos diferentes mecanismos fisiopatológicos além dos 4 tipos de obstrução descritos por Sher. No entanto, a obstrução de tipo 1 de Sher (ou seja, verdadeira glossoptose) é encontrada em 90% dos pacientes com SPR isolados, mas em apenas 44% dos pacientes com SPR síndrômica ²⁰. Deste modo, modificações à PPT original foram frequentemente necessárias, realizadas apenas em função do tipo de obstrução. Se um tipo 2 de Sher for observado, pode ser necessário ligar uma estrutura tubular à extensão velar da PPT para preencher a obstrução, uma vez que a língua move o *velum* para posterior contra a parede faríngea. Se a obstrução for devida ao movimento para dentro da faringe lateral ou constrição faríngea (Sher tipos 3 e 4), a extensão velar requer a fixação de um tubo ou um anel para abrir o espaço supralaríngeo. Assim, vinte e três crianças precisaram de uma placa modificada: 3 precisaram de uma placa com anel e 20 com um tubo de comprimento diferente ligado a extensão velar ²⁰.

No entanto, neste grupo heterogêneo, o tratamento com PPT foi associado a grandes melhorias nos resultados do estudo do sono, mas em contraste com os dados sobre bebês com SPR isolada, alguns não toleraram o tratamento com PPT. Desses cinco pacientes que não toleraram a PPT, dois foram diagnosticados com síndrome de Charge, associado a um distúrbio da deglutição grave, sugerindo assim ser uma contraindicação. Além disso, a PPT revelou-se ineficaz em 2 pacientes que apresentavam laringomalácia, que podem acompanhar a SPR síndrômica. Assim, 3 dos 68 pacientes (4%) necessitaram de traqueostomia ²⁰. A traqueostomia consiste em criar uma via aérea através da traqueia, inserindo uma cânula que permite estabelecer uma via aérea estável. No entanto, devido a um potencial elevado de morbidade elevada e as várias complicações envolvidas, é reservada para pacientes, que não respondem de forma eficaz a outras terapias. É considerado um tratamento de último recurso ^{27,30}. Assim, quando é necessário um alívio da OVA em bebês que não respondem às intervenções não invasivas, surge a questão das opções cirúrgicas ³⁰.

A técnica neonatal mais frequentemente utilizada é a ALL, que consiste em passar uma sutura através da língua para permitir a sua mobilização ³¹. Foi demonstrada uma elevada taxa inicial de sucesso na correção da OVA, apesar da maioria dos pacientes que se apresentam com dificuldades respiratórias severas necessitem de uma intervenção secundária durante o primeiro ano de vida ³⁰. Relativamente a PPT, todos os casos apresentados com OVA moderada e grave foram tratados com sucesso e não foi necessária qualquer outra intervenção ³⁰. Potenciais complicações da ALL incluem cicatrizes no lábio e língua, assim como controvérsia relativamente à evolução em termos alimentares após a cirurgia, sendo que o procedimento pode ser prejudicial para a mobilidade da língua, interferindo com os normais mecanismos de deglutição. Assim, pode ser observado uma disfagia pós-operatória, que requer gastrostomia ou alimentação por sonda nasogástrica²⁷. Pelo menos um terço desses doentes necessitam de tratamento de apoio a curto ou longo prazo com alimentação por sonda nasogástrica, mesmo após o tratamento bem-sucedido das vias respiratórias ²⁵. Os resultados extraídos observaram que a PPT permite remover mais rapidamente as sondas nasogástricas, na maioria dos casos, mantendo uma alimentação oral ^{17,19,21}.

Devido a estas complicações pós-operatórias da ALL, a difusão do tratamento tem sido limitada, estando atualmente a ser substituída por a DOM ²⁷. Dependendo do tipo de obstrução, ALL e DOM podem ser inadequadas para gerir o tipo 3 e 4 porque a OVA é causada por constrictões da própria faringe, ao contrário da PPT ²⁶.

Na maioria dos estudos, não se observaram efeitos adversos graves, como por exemplo infeções sistémicas, aspiração pulmonar, hemorragia ou asfixia durante o tratamento com PPT ^{17,21,22,24,26}. Ao contrário, o CPAP tem a desvantagem de ser incómodo e desconfortável e pode originar alterações crânio-faciais se usado durante um período prolongado de anos ²⁹. Desta forma, a sua utilização é limitada a alguns meses, enquanto a PPT pode ser usada até ao encerramento da fenda palatina ³².

Embora não invasiva e útil na melhoria da OVAS, a PPT não está isenta de riscos. O estudo de CH Ho et al. (2019), observou alguns efeitos adversos da PPT, como vômitos e pneumonia por aspiração ao ser utilizado pela primeira vez. A maioria destes problemas originou-se pelo posicionamento impreciso do bastão. A ponta do bastão deve ser posicionada mesmo em frente e acima do epiglote ²². Se o bastão é demasiado longo, há o risco de irritação do epiglote; se por outro lado, se é demasiado curto, a obstrução persiste se ela ocorrer abaixo da extremidade caudal do aparelho. Assim sugere-se que, a maior desvantagem na utilização da PPT consiste na dificuldade e no tempo necessários para ajustar as extensões epiglóticas ^{22,26}.

Relativamente a essas dificuldades, vários métodos de fabricação da PPT têm vindo a ser melhorados, para tentar melhorar o ajuste das extensões epiglóticas ^{18,22}. Atualmente, desde Janeiro de 2019, o grupo *Tübingen* introduziu um fluxo de trabalho totalmente digital, incluindo a digitalização da cavidade oral e um fluxo de trabalho CAD/CAM para construção e impressão da PPT, de modo a que as alterações necessárias possam ser realizadas de forma mais precisa e reproduzível em comparação com o método artesanal convencional ¹⁸. Além disso, os estudos de CH Ho et al. (2019) e Poets et al. (2017), demonstraram dificuldades associadas ao estabelecimento e manutenção da infra-estrutura multidisciplinar necessária, bem como a manutenção de uma equipa multidisciplinar ^{19,22}.

Diferenças no desenvolvimento funcional dos pacientes com PPT ou com outras técnicas

O conceito de crescimento mandibular em crianças com SPR é um tema muito debatido. De facto, muitos autores concordam que o crescimento mandibular sofre uma aceleração e outros, pelo contrário, não apoiam esta teoria e observam um retrognatismo persistente^{12, 24}. Esta questão clínica é importante pois poderá afetar a decisão de realizar intervenções cirúrgicas precoces^{12, 27}.

Atualmente, a DOM é o único tratamento cirúrgico que permite corrigir a hipoplasia mandibular, com recurso a distratores externos ou internos, corrigindo assim o problema primário da OVA. Ao contrário da traqueostomia e da ALL, que são procedimentos que não permitem corrigir a hipoplasia mandibular e muitas vezes necessitam de uma intervenção subsequente^{30, 21}. Contudo, a DOM é uma intervenção consideravelmente invasiva e associada a vários riscos, incluindo danos permanentes ao nervo alveolar inferior e perturbações do crescimento intrínseco da mandíbula¹⁷. Em contraste com este tratamento, a utilização da PPT não foi associada a quaisquer efeitos secundários significativos, apenas a ocorrência de marcas temporárias de pressão no palato duro ou mole, que melhoraram após a remodelação manual da placa^{17, 21, 24, 26}. Assim, a PPT oferece uma alternativa de tratamento segura, eficaz, reabilitadora e não-invasiva¹⁷.

Um dos objetivos da PPT é deslocar a língua para anterior, assumimos que esta protrusão possa induzir um estímulo de crescimento mandibular²⁰. De facto, estudos sobre a mudança na postura da língua por uma placa de estimulação intraoral, demonstraram que tinha influenciado no desenvolvimento orofacial de crianças que apresentem diagnóstico de hipotonia muscular orofacial com protrusão da língua e permanência da boca aberta. O uso da Placa descrita por Castillo-Morales, em conjunto com terapia orofacial, tem como objetivo modificar a posição da língua em repouso, a fim de melhorar o aspeto facial. Desse facto, foi observado uma relação interarcada mais harmoniosa, com uma melhoria na permanência da boca aberta e no posicionamento da língua³⁷.

Wiechers et al. (2019), no seu estudo avaliou o efeito da PPT no crescimento mandibular, expresso pelo *Jaw* índice em 20 bebés com SPR isolada e síndrômica. O JI proporciona um

método simples e económico para avaliar a retrognatia durante a infância sem qualquer exposição à radiação, mas não permite quaisquer conclusões relativamente aos aspetos funcionais ou clínicos ²⁴. O JI compara o tamanho do maxilar superior com o inferior. Em primeiro lugar, utilizando uma fita métrica, o arco maxilar é medido através do ponto subnasal, e o arco mandibular através do ponto pogónio, da esquerda à direita. Em seguida, o *overjet*/trespasse horizontal é determinado com um medidor de profundidade. Finalmente, o *overjet* alveolar é multiplicado com a divisão da arcada superior e inferior ²⁸. Assim foi observado uma diminuição de 8,8 na admissão no hospital antes do início do tratamento para 2,1 no *follow-up* de 3 meses, o que corresponde a valores de JI semelhantes aos encontrados em bebés saudáveis. Desta forma, foi observada uma diminuição da micrognatia decorrente durante o tratamento com a PPT, sugerindo que o crescimento de recuperação mandibular poderá estar a ocorrer durante este tratamento ^{24,28}.

Nesse estudo, não foi possível estabelecer uma correlação entre o JI e os resultados do MOAI. Contudo, os autores encontraram uma correlação positiva do MOAI com a Relação Arco Maxilar/Mandibular. Estes resultados sugerem que o tratamento PPT poderá aliviar a OVAS ao promover o crescimento mandibular. No entanto, ainda não existem evidências se este crescimento de recuperação é suficiente para resolver o OVAS permanentemente em crianças com SPR ^{24,12}. Uma explicação para o crescimento mandibular observado pode estar relacionada com o facto da PPT empurrar a base da língua para anterior, para alargar a hipofaringe. Ao fazê-lo, desloca a mandíbula para uma posição mais anterior, estimulando assim o crescimento cõndilar, o que permite uma adaptação do esqueleto a esta nova posição mandibular. De um modo geral, já foram descritas respostas adaptativas significativas da cartilagem cõndilar, da articulação temporomandibular, após alteração da posição funcional da mandíbula através de aparelhos ortodônticos, principalmente em animais ³⁶. Por outro lado, também foram realizados estudos clínicos em humanos, mas que demonstram alguns resultados contraditórios, que podem ser devidos a grande variação individual nas respostas em seres humanos. Dada a complexidade da SPR, tais alterações histológicas com a PPT, ainda requerem confirmação por estudos adicionais ^{24,35,36}. Além do mais, não sabemos se o crescimento observado foi um efeito do tratamento ou se ocorreu espontaneamente, uma vez que não foi incluído um grupo de controlo de bebés RS não tratados com PPT ²⁴.

Müller-Hagedorn et al. (2017), no seu estudo inclui uma combinação entre tratamento não cirúrgico e PPT. Cinco crianças foram tratadas pela PPT em associação com CPAP ou CNAF porque continuaram a sofrer de um grau ligeiro de OVAS (MOAI > 3) e não foi possível trazer a extensão de velar para uma posição mais inclinada. Deste modo, combinando os tratamentos em vez de substituir por CPAP ou CNAF, permite manter o estímulo de crescimento mandibular ²⁰.

A OVA pode agravar-se no primeiro ano de vida e por conseguinte, deve ser dada uma especial atenção aos bebés que mostram sinais mínimos de OVAS logo após o nascimento²⁰. No estudo de Müller-Hagedorn et al. (2017), é importante referir que das 56 crianças tratados com PPT, 46 eram bebés, dos quais 31 tinham menos de 3 meses. No entanto, os restantes tinham entre 2 e 12 anos de idade na admissão. Isso sugere que o tratamento com PPT também é possível para além da infância, embora o tratamento seja muito mais rápido se iniciado nos primeiros 1-3 meses após o nascimento ²⁰. CH Ho et al. (2019), observou que os bebés mais novos poderão adaptar-se melhor, sugerindo que o período ideal para iniciar a PPT é a primeira semana de vida ²².

Naros et al. (2021), avaliou as complicações pós-operatórias da reparação de fendas palatinas com SPR tratado previamente com PPT ²³. Um risco acrescido de complicações pós-operatórias em crianças com SPR é um problema comumente reconhecido, tais como dificuldades de intubação, disfunção respiratória, OVAS, dessaturações e SDRA. No entanto, 85% dessas crianças apresentam fenda palatina, que necessita de correção. Nesse estudo, a idade média da correção cirúrgica de fenda palatina era aos 12 meses. Os eventos pós-operatórios foram observados em 7% de todos os pacientes, o que é inferior à maioria dos estudos da literatura (entre 22% e 47%). Comparativamente, às crianças com SPR grave tratadas previamente com DOM, demonstraram uma taxa mais elevada (37%) de complicações pós-operatórias. O estudo ainda indica que após a descontinuação da PPT, as crianças com SPR obtinham condições respiratórias estáveis, reduzindo o risco pós-operatório anestésico. Consequentemente, para os pacientes previamente tratados com PPT, a incidência de risco de intubação (7,7%) foi inferior à dos relatórios anteriores (23%). Assim a PPT parece contribuir para minimizar as complicações pós-operatórias depois da reparação de fendas palatinas em crianças com SPR ²³.

4.2 – Limitações

Esta revisão sistemática integrativa apresenta algumas limitações. A primeira limitação deve-se ao facto da limitação ao idioma inglês na pesquisa, excluindo as outras línguas. Pode ter contribuído para a perda de alguns artigos potencialmente relevantes noutra idioma, em particular a língua alemã. Contudo a língua inglesa é irrefutavelmente a língua universal e a maioria dos artigos encontrados ao longo da pesquisa encontravam-se nesse idioma. A própria metodologia e estratégia de busca utilizada, apesar de abrangente, pode ter excluído artigos relevantes, embora tenhamos recorrido a bases de dados diferentes.

Relativamente aos estudos incluídos, também encontramos algumas limitações. Embora uma grande variedade de publicações sobre a eficácia da PPT, poucos artigos internacionais foram encontrados, de forma que precisam de ser ainda estudados ao nível internacional e comparado objetivamente a outros tratamentos (cirúrgicos ou não cirúrgicos). Contudo, isso pode ser justificado pela dificuldade em ser realizada em bebés numa condição com baixa incidência, como a SPR.

Uma outra limitação inclui o facto de o tratamento dos bebés com SPR, incluir não só a PPT, mas também a utilização de técnicas de alimentação adequadas e estimulação orofacial. Isto pode ter introduzido um risco de viés porque pode ter contribuído para a melhoria da OVAS observada durante o período de estudo. Dado o seu efeito marcante na OVAS desde a colocação da PPT, estamos confiantes de que esse tratamento foi a causa principal da melhoria observada. Além disso, ainda não houve nenhum artigo que comparasse objetivamente a PPT com outros tratamentos (cirúrgicos ou não cirúrgicos).

Embora os resultados desta revisão sistemática não abordem toda a complexidade da SPR, esta visão sistemática e integrativa reúne um conjunto importante e abrangente de conhecimentos teóricos que ajudam a compreender melhor os processos envolvidos neste tema explorado.

4.3 – Conclusão

Esta pesquisa possibilitou sintetizar e analisar a literatura sobre o tratamento com PPT nos efeitos sobre as dificuldades respiratórias na primeira fase de vida dos bebés com SPR, de forma a compreender melhor o conjunto de fenómenos mecânicos, anatómicos e fisiológicos envolvidos, combinando dados da literatura científica atual.

Os resultados observados nos artigos incluídos possibilitaram concluir que a PPT pode ser um tratamento de escolha tanto em casos de SPR isolada ou sindrómica, como naqueles com manifestações clínicas leves a graves. Permite uma resolução da OVAS, promovendo um ganho de peso a longo prazo. Além disso, está associada ao crescimento mandibular, ou seja, ajuda a corrigir o defeito anatómico subjacente da SPR, permitindo que a língua assuma uma posição correta. Demonstrou ser uma opção eficaz, segura e apenas minimamente invasiva, permitindo evitar intervenções mais invasivas.

A realização de mais estudos sobre esta temática irá contribuir para uma resposta mais robusta à questão norteadora desta revisão, já que as evidências até agora encontradas se centram sobretudo em estudos não randomizados.

Ainda hoje, não existe um consenso em relação aos tratamentos da SPR. Várias modalidades de tratamento são propostas na literatura conforme a gravidade das condições respiratórias, mas essas medidas variam muito de acordo com a experiência de cada centro. Essa falta de consenso reflete a grande dificuldade em trabalhar esta doença, com espectro bem variável de gravidade. No entanto, seria necessária investigação comparando a PPT com outros tratamentos (cirúrgicos ou não cirúrgicos), com a finalidade de determinar um sistema de classificação de tratamento e para que o seu uso possa ser disseminado.

Além disso, mais investigação sobre a PPT deve ser conduzida para investigar o seu efeito no crescimento mandibular, a curto e longo prazo, de forma a avaliar as alterações faciais após a aplicação da PPT e o impacto que o procedimento tem em termos dentários e oclusais.

5 - Referencias Bibliográficas

1. Gangopadhyay N, Mendonca DA, Woo AS. Pierre robin sequence. *Semin Plast Surg.* Maio de 2012;26(2):76–82.
2. Kaufman MG, Cassady CI, Hyman CH, Lee W, Watcha MF, Hippard HK, et al. Prenatal Identification of Pierre Robin Sequence: A Review of the Literature and Look towards the Future. *Fetal Diagn Ther.* 2016;39(2):81–9.
3. Tan TY, Kilpatrick N, Farlie PG. Developmental and genetic perspectives on Pierre Robin sequence. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* Novembro de 2013;163C(4):295–305.
4. Nunes da Costa J, Matias J. Isolated Robin sequence in siblings: review of current concepts. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* Novembro de 2014;67(11):e259–265.
5. Motch Perrine SM, Wu M, Holmes G, Bjork BC, Jabs EW, Richtsmeier JT. Phenotypes, Developmental Basis, and Genetics of Pierre Robin Complex. *J Dev Biol.* 5 de Dezembro de 2020;8(4).
6. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics.* Maio de 2011;127(5):936–48.
7. ICD-11 [Internet]. Disponível em: <https://icd.who.int/en>
8. Gómez OJ, Barón OI, Peñarredonda ML. Pierre Robin Sequence: An Evidence-Based Treatment Proposal. *J Craniofac Surg.* Março de 2018;29(2):332–8.
9. Runyan CM, Uribe-Rivera A, Tork S, Shikary TA, Ehsan Z, Weaver KN, et al. Management of Airway Obstruction in Infants With Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* maio 2018;6(5):e1688.
10. Galluccio G, Mazzoli V, Vernucci R, Silvestri A, Barbato E. Neonatal Functional Treatment for Pierre Robin Sequence. *Turk J Orthod.* Setembro de 2019;32(3):151–9.
11. MacLean JE. Understanding the Spectrum of Treatment Options for Infants With Pierre Robin Sequence and Airway Obstruction. *J Clin Sleep Med.* 15 de Março de 2019;15(3):373–4.

12. Poets CF, Koos B, Reinert S, Wiechers C. The Tübingen palatal plate approach to Robin sequence: Summary of current evidence. *J Craniomaxillofac Surg*. Novembro de 2019;47(11):1699–705.
13. Müller-Hagedorn S, Arand J, Scholz T, Poets CF, Wiechers C. An innovative method for manufacturing the Tuebingen palatal plate for infants with Robin sequence. *BMC Pediatr* [Internet]. 4 de Março de 2020;20. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7055044/>
14. Joanna Briggs Institute, *Methodology for JBI Mixed Methods Systematic Reviews*. Adelaide: Joanna Briggs Institute; 2014..
15. Ottawa Hospital Research Institute [Internet]. [citado 14 de Maio de 2021]. Disponível em: http://www.ohri.ca/programs/clinical_epidemiology/oxford.asp
16. AHRQ. Agency for Healthcare Research and Quality. Newcastle-Ottawa Quality Assessment Form for Cohort Studies. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK115843/bin/appe-fm3.pdf>. - Pesquisa Google [Internet].
17. Bacher M, Sautermeister J, Urschitz MS, Buchenau W, Arand J, Poets CF. An oral appliance with velar extension for treatment of obstructive sleep apnea in infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. Maio de 2011;48(3):331–6.
18. Xepapadeas AB, Weise C, Frank K, Spintzyk S, Poets CF, Wiechers C, et al. Technical note on introducing a digital workflow for newborns with craniofacial anomalies based on intraoral scans - part II: 3D printed Tübingen palatal plate prototype for newborns with Robin sequence. *BMC Oral Health*. 16 de Junho de 2020;20(1):171.
19. Poets CF, Maas C, Buchenau W, Arand J, Vierzig A, Braumann B, et al. Multicenter study on the effectiveness of the pre-epiglottic baton plate for airway obstruction and feeding problems in Robin sequence. *Orphanet J Rare Dis*. 9 de Março de 2017;12(1):46.
20. Müller-Hagedorn S, Buchenau W, Arand J, Bacher M, Poets CF. Treatment of infants with Syndromic Robin sequence with modified palatal plates: a minimally invasive treatment option. *Head Face Med*. 30 de Março de 2017;13(1):4.

21. Buchenau W, Wenzel S, Bacher M, Müller-Hagedorn S, Arand J, Poets CF. Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* Março de 2017;102(2):F142–6.
22. Ho AC, Wong RW, Cheung T, Ng DK, Siu KK, Fung SC. Orthodontic plate for management of obstructive sleep apnoea in infants with Pierre Robin sequence: experience and protocol in Hong Kong. *J Orthod.* Dezembro de 2019;46(4):367–73.
23. Naros A, Krimmel M, Zengerle F, Bacher M, Koos B, Mack U, et al. Perioperative complications in cleft palate repair with Robin sequence following Tuebingen palatal plate treatment. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* 1 de Abril de 2021;49(4):298–303.
24. Wiechers C, Buchenau W, Arand J, Oertel A-F, Peters K, Müller-Hagedorn S, et al. Mandibular growth in infants with Robin sequence treated with the Tübingen palatal plate. *Head Face Med.* 22 de Junho de 2019;15(1):17.
25. Maas C, Poets CF. Initial treatment and early weight gain of children with Robin Sequence in Germany: a prospective epidemiological study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* Novembro de 2014;99(6):F491-494.
26. Kochel J, Meyer-Marcotty P, Wirbelauer J, Böhm H, Kochel M, Thomas W, et al. Treatment modalities of infants with upper airway obstruction--review of the literature and presentation of novel orthopedic appliances. *Cleft Palate Craniofac J.* Janeiro de 2011;48(1):44–55.
27. Tan H-L, Kheirandish-Gozal L, Abel F, Gozal D. Craniofacial syndromes and sleep-related breathing disorders. *Sleep Medicine Reviews.* 1 de Junho de 2016;27:74-88.
28. Poets CF, Wiechers C, Koos B, Muzaffar AR, Gozal D. Pierre Robin and breathing: What to do and when? *Pediatr Pulmonol.* 13 de Fevereiro de 2021;
29. Poets CF, Bacher M. Treatment of Upper Airway Obstruction and Feeding Problems in Robin-Like Phenotype. *The Journal of Pediatrics.* 1 de Dezembro de 2011;159(6):887–92.
30. Côté A, Fanous A, Almajed A, Lacroix Y. Pierre Robin sequence: Review of diagnostic and treatment challenges. *International Journal of Pediatric*

Otorhinolaryngology. 1 de Abril de 2015;79(4):451–64.

31. Van Lieshout MJS, Joosten KFM, Mathijssen IMJ, Koudstaal MJ, Wolvius EB, van der Schroeff MP. Non-surgical and surgical interventions for airway obstruction in children with Robin Sequence. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 1 de Dezembro de 2016;44(12):1871–9.

32. Bartzela TN. Treatment approaches to syndromes affecting craniofacial and dental structures. *Journal of the World Federation of Orthodontists*. 1 de Dezembro de 2019;8(4):131–7.

33. Calleja JM, Esnaola S, Rubio R, Durán J. Comparison of a cardiorespiratory device versus polysomnography for diagnosis of sleep apnoea. *Eur Respir J*. Dezembro de 2002;20(6):1505–10.

34. Aurora RN, Zak RS, Karippot A, Lamm CI, Morgenthaler TI, Auerbach SH, et al. Practice Parameters for the Respiratory Indications for Polysomnography in Children. *Sleep*. 1 de Março de 2011;34(3):379–88.

35. Shen G, Darendeliler MA. The adaptive remodeling of condylar cartilage---a transition from chondrogenesis to osteogenesis. *J Dent Res*. Agosto de 2005;84(8):691–9.

36. Thiesen G, Rego M, Raveli D, Jr L, Marchioro E, Braga C. Análise das alterações na morfologia da articulação temporomandibular induzidas pelo aparelho Herbst. 6 de Agosto de 2007;

37. Bäckman B, Grevér-Sjölander A-C, Holm A-K, Johansson I. Children with Down Syndrome: oral development and morphology after use of palatal plates between 6 and 18 months of age. *Int J Paediatr Dent*. Setembro de 2003;13(5):327-35

38. Limbrock GJ, Castillo-Morales R, Hoyer H, Stöver B, Onufer CN. The Castillo-Morales approach to orofacial pathology in Down syndrome. *Int J Orofacial Myology*. Novembro de 1993;19:30–7.

39. Boiron M, Da Nobrega L, Roux S, Henrot A, Saliba E. Effects of oral stimulation and oral support on non-nutritive sucking and feeding performance in preterm infants. *Dev Med Child Neurol*. Junho de 2007;49(6):439–44.

40. Insalaco LF, Scott AR. Peripartum Management of Neonatal Pierre Robin Sequence. Clinics in Perinatology. 1 de Dezembro de 2018;45(4):717–35.

6 – Anexos

Anexo 1 – *Newcastle-Ottawa Quality Assessment form for Cohort Studies*

NEWCASTLE - OTTAWA QUALITY ASSESSMENT SCALE COHORT STUDIES

Note: A study can be awarded a maximum of one star for each numbered item within the Selection and Outcome categories. A maximum of two stars can be given for Comparability

Selection

- 1) Representativeness of the exposed cohort
 - a) truly representative of the average _____ (describe) in the community *
 - b) somewhat representative of the average _____ in the community *
 - c) selected group of users eg nurses, volunteers
 - d) no description of the derivation of the cohort
- 2) Selection of the non exposed cohort
 - a) drawn from the same community as the exposed cohort *
 - b) drawn from a different source
 - c) no description of the derivation of the non exposed cohort
- 3) Ascertainment of exposure
 - a) secure record (eg surgical records) *
 - b) structured interview *
 - c) written self report
 - d) no description
- 4) Demonstration that outcome of interest was not present at start of study
 - a) yes *
 - b) no

Comparability

- 1) Comparability of cohorts on the basis of the design or analysis
 - a) study controls for _____ (select the most important factor) *
 - b) study controls for any additional factor * (This criteria could be modified to indicate specific control for a second important factor.)

Outcome

- 1) Assessment of outcome
 - a) independent blind assessment *
 - b) record linkage *
 - c) self report
 - d) no description
- 2) Was follow-up long enough for outcomes to occur
 - a) yes (select an adequate follow up period for outcome of interest) *
 - b) no
- 3) Adequacy of follow up of cohorts
 - a) complete follow up - all subjects accounted for *
 - b) subjects lost to follow up unlikely to introduce bias - small number lost - > ____ % (select an adequate %) follow up, or description provided of those lost) *
 - c) follow up rate < ____% (select an adequate %) and no description of those lost
 - d) no statement

Anexo 2 – Avaliação descritiva de cada estudo incluídos

Autores (ano)	Procedimentos do estudo	Características da amostra				Características da intervenção	
		Participantes (Sexo)	SPR	Idade de admissão	Critérios de admissão/inclusão	Tipo de Placa Palatina	Complemento
Bacher et al. ¹⁷ (2011)	Estudo de sono e variação de peso corporal à 3 Período (Na admissão, na alta e 3 meses depois)	15 Pts. (5 M / 10 F)	SPR isolada	Mediana: 5 dias Min: 0 Max: 60	<ul style="list-style-type: none"> Até aos 3 meses de idade MOAI > 3 na admissão Sem malformações, infeção concomitante do trato respiratório superior ou inferior Sem Hipoxemia grave relacionada com a OSA (= 3 ou mais eventos de dessaturação a 60% de (SpO2)) 	PEBP Creme fixador e arcos de arame extra-orais quando necessário	<ul style="list-style-type: none"> Técnicas/Treino de alimentação
Xepapadeas et al. ¹⁸ (2020)	Estudo de sono na admissão e com PPT definitiva	1 Pt. (NA.)	SPR isolada	2 semanas	<ul style="list-style-type: none"> Fenda palatina do palato mole, ronco, hipoxemia, obstrução das vias respiratórias superiores e dificuldades de alimentação 	Placa Palatina de <i>Tübingen</i> com conceção totalmente digital	<ul style="list-style-type: none"> Fisioterapia e terapia de fala intensiva baseada no conceito de Castillo Morales
Poets et al. ¹⁹ (2017)	Estudo de sono à admissão, na alta e 3 Meses depois (Alta quando MOAI <3 repetida)	49 Pts. (24 M / 25 F)	43 (88%) SPR isolada 6 SPR síndrómica	Mediana: 5,4 semanas Min: 0,0 Max: 15,9	<ul style="list-style-type: none"> Bebés com <1 ano Indicação para iniciar PEBP = MOAI >3 Com ou sem fenda palatina (43 (88%) com fenda palatina) 	PEBP PEBP "clássica" em 43 bebés PEBP com um tubo perfurado ligado ao esporão em 6 bebés	<ul style="list-style-type: none"> Estimulação da musculatura oral, com base na abordagem Castillo-Morales® Técnicas/Treino de alimentação
Müller-Hagedorn et al. (2017) ²⁰	Estudos do sono na admissão, após a instalação, depois cada modificação da PPT e na alta hospitalar	56 Pts. (35 M / 22 F) 46 bebés	SPR síndrómica	31 < 3 Meses 15 entre 3 Meses e 1 ano 10 entre 2 e 12 anos	<ul style="list-style-type: none"> Exclusão dos bebés com com SPR isolada ou com síndrome de <i>Down</i> Quando MOAI >3/h 15 pacientes tratados só com PPT/ 5 PPT + suporte respiratório 	Placa Palatina de <i>Tübingen</i> (n=33) PPT modificada: - 3 com PPT com anel - 20 com PPT com tubo de comprimento diferente ligado à extensão velar	<ul style="list-style-type: none"> Terapia Orofacial Manual (MOT) de acordo com Castillo-Morales Técnicas/Treino intensivo de alimentação

	Variação de peso corporal						
Buchenau et al. (2017) ²¹	Estudos de sono e ganho de peso na admissão, antes da alta e 3 meses depois	122 Pts. (51 M / 71 F)	SPR isolada	Mediana: 12,5 dias Min: 5 Max: 42	<ul style="list-style-type: none"> • So bebés com SPR isolada • Com ou sem OSA (OSA severidade: <ul style="list-style-type: none"> • Leva em 30 bebés (25 %) • Moderada em 19 (15%) • Severa em 55 (45%) - Sem OSA em 18 bebés (15%)	PEBP Creme fixador e arcos de arame extra-orais quando necessário	<ul style="list-style-type: none"> • Estimulação musculatura oral, com base na abordagem Castillo-Morales • Treino de alimentação
CH Ho et al. (2019) ²²	Protocolo para o diagnóstico e gestão dos bebés com SPR, com apresentação de casos clínicos	3 Pts. (1 M / 2 F)	1 SPR isolada 1 com SPR anomalias associadas 1 SPR síndrómica	0 dias	NA.	PEPB	NA.
Naros et al. (2021) ²³	Características clínicas, resultados do estudo do sono, e parâmetros peri operatório foram recolhidos	143 Pts. (59 M / 84 F)	126 (88,1%) SPR isolada 17 (11,9%) SPR síndrómica	NA.	<ul style="list-style-type: none"> • Bebés SPR com fendas palatinas que usaram PPT • Excluídas crianças que tiveram traqueostomia • MOAI >3/h e MOAI <3/h + micrognatia grava e glossoptose 	Placa Palatina de <i>Tübingen</i> PPT modificada em casos mais graves	<ul style="list-style-type: none"> • Terapia de regulação orofacial funcional de acordo com Castillo-Morales • Técnicas/Treino intensivo de alimentação

Wiechers et al. (2019) ²⁴	Estudo de sono, ganho de peso e do crescimento mandibular no momento da admissão, na alta e 3 meses depois	31 Pts (11 M / 20 F)	22 SPR isolada 9 SPR sindrómica	Mediana: 25 dias Min: 5,5 Max: 48,5	<ul style="list-style-type: none"> • Iniciar tratamento = MOAI > 3/h • Para pacientes com SPR após o ensaio de posicionamento propenso ter falhado 	Placa Palatina de <i>Tübingen</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Técnica/Treino intensivo de alimentação • Terapia de estimulação orofacial de acordo com a Castillo-Morales®
Maas et al. (2015) ²⁵	Investigar a prevalência de nascimentos, dos tratamentos e factores que influenciam o ganho de peso durante a hospitalização	151 Pts (79 M / 72F)	111 SPR isolada 40 SPR sindrómica	Mediana: 0 dias Min: 0 Max: 296	<ul style="list-style-type: none"> • Retrognatia/ micrognatia • Entre os 0 e 12 meses de idade mostrando pelo menos um dos seguintes critérios adicionais: UAQ, glossoptose, dificuldades de alimentação, peso <3º percentil na admissão, fenda palatina ou síndrome associada à RS 	PEPB (n=51)	<ul style="list-style-type: none"> • Técnica/Treino intensivo de alimentação • Terapia de regulação orofacial funcional de acordo com a Castillo-Morales®
Kochel et al. (2011) ²⁶	Apresentar um novo tratamento como alternativa a outras técnicas não cirúrgicas e cirúrgicas estabelecidas	1 Pt. F	SPR isolado	2 dias	<ul style="list-style-type: none"> • Mistura de obstruções de tipo 1 e tipo 3 • uma inclinação para trás da língua, as paredes laterais da faringe estavam a colapsa • Episódios de dessaturação até 58% 	PEBP	<ul style="list-style-type: none"> • Terapia de regulação, de acordo com Castillo-Morales®

Anexo 3 – Avaliação de qualidade de estudos de coorte sobre a PPT no tratamento dos bebês com SPR com base na Escala de *Newcastle-Ottawa*

Study ID	Selection				COMPARABILITY	OUTCOME			Quality Score
	Representativeness of the Exposed Cohort	Selection of the Non-Exposed Cohort	Ascertainment of Exposure	Demonstration That Outcome of Interest Was Not Present at Start of Study	Comparability of Cohorts on the Basis of the Design or Analysis	Assessment of Outcome	Was Follow-Up Long Enough for Outcomes to Occur	Adequacy of Follow Up of Cohorts	
Poets et al. (2017) ¹⁹	a*	a*	a*	b	ab**	b*	a*	b*	8
Müller-Hagedorn et al. (2017) ²⁰	a*	a*	a*	b	ab**	b*	b	b*	7
Buchenau et al. (2017) ²¹	a*	a*	a*	b	ab**	b*	a*	a*	8
Wiechers et al. (2019) ²⁴	a*	a*	a*	b	ab**	b*	a*	b*	8
Maas et al. (2015) ²⁵	b*	a*	d	b	b*	b*	b	d	4

Seleção: (Máx 4 estrelas)

1) Representatividade da coorte exposta: a) verdadeiramente representativa da média de indivíduos na comunidade *, b) um pouco representativa da média de indivíduos na comunidade *, c) grupo selecionado de usuários, d) sem descrição da derivação da coorte.

2) Seleção da coorte não exposta: a) extraída da mesma comunidade que o grupo exposto *b) extraída de uma fonte diferente, c) nenhuma descrição da derivação do grupo não exposto.

3) Determinação da exposição: a) registo seguro *, b) entrevista estruturada ou questionário *, c) autorrelato escrito, d) sem descrição

4) Demonstração de que o resultado de interesse não estava presente no início do estudo: 4 a) sim *, b) não

Comparabilidade: (Máx 2 estrelas)

1) Comparabilidade de coortes com base no delineamento ou análise: a) estudo do controle para OVA *, b) estudo de controle para qualquer variável adicional **

Desfecho: (Máx 1 estrela)

1) Avaliação do resultado: a) avaliação cega independente *, b) vinculação de registo *, c) autorrelato d) sem descrição

2) O acompanhamento foi longo o suficiente para que o resultado ocorresse: a) sim (3 Meses) *, b) Não

3) Adequação do acompanhamento das coortes: a) acompanhamento completo - todos os indivíduos representados *, b) perdas de seguimento com improvável introdução de viés – pequeno número perdido → 15% seguimento, ou descrição fornecida daqueles perdidos *, c) taxa de seguimento < 20% e sem descrição das perdas, d) nenhuma declaração.