

# MINISTÉRIO DA SAÚDE

## DISTRATOR OSTEOGÊNICO MANDIBULAR (DOM) PARA O TRATAMENTO DE DEFORMIDADES CRÂNIO E BUCO-MAXILO-FACIAIS CONGÊNITAS OU ADQUIRIDA

PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS/MS Nº 26, DE 05 DE DEZEMBRO DE 2023

### INTRODUÇÃO

As anomalias congênicas ou de desenvolvimento dos ossos do crânio e da face constituem um grupo de diversas anomalias congênicas e afetam significativa parcela da população. A manifestação clínica mais comum e desencadeadora da sequência de eventos é a micrognatia. Algumas das apresentações mais comuns envolvem também retroposicionamento da língua (glossoptose) e disfunção respiratória, traduzida pela alta prevalência de Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS).

O Protocolo tem como objetivo apresentar as diretrizes de uso do **Distrator Osteogênico Mandibular (DOM)** para o tratamento de pacientes com anomalias congênicas ou de desenvolvimento dos ossos do crânio e da face e a normatização do seu uso na SAOS.

### DIAGNÓSTICO

#### DIAGNÓSTICO CLÍNICO

##### Sequência de Pierre-Robin

A SPR é uma anomalia craniofacial congênita caracterizada por:

- Tríade de micrognatia, glossoptose e obstrução respiratória.
- Associação com fissura palatina e disfunção alimentar em parte dos casos.

A SPR pode ocorrer como uma condição isolada ou associada a várias síndromes, sendo a micrognatia o achado clínico comum. A prevalência da SPR varia entre 1:2.000 a 1:30.000 devido a estudos em diferentes populações.

- A micrognatia é considerada o evento embriológico inicial e resulta no retroposicionamento da língua (glossoptose), levando à obstrução das vias aéreas superiores e à fissura palatina em formato de "U" em 60% a 90% dos casos.
- A obstrução respiratória na SPR é avaliada geralmente por endoscopia das vias aéreas superiores.
- O tratamento da SPR deve iniciar imediatamente após o nascimento devido aos problemas alimentares e respiratórios graves, que podem levar a complicações como a SAOS.
- A síndrome de Treacher Collins (STC) é uma condição clínica associada à SPR, caracterizada por hipoplasia dos ossos zigomáticos, da maxila e da mandíbula, além de comprometimento respiratório e alimentar.
- A microssomia craniofacial é uma condição congênita que afeta principalmente estruturas derivadas dos primeiro e segundo arcos faríngeos, podendo resultar em obstrução das vias aéreas semelhante à SPR em casos graves.

##### Complicação associada às alterações crânio e buco-maxilo-faciais: SAOS

A SAOS é altamente prevalente em pacientes com alterações do tamanho da mandíbula, sendo decorrente da glossoptose. A SAOS consiste em despertares repetitivos e/ou dessaturações secundárias à obstrução parcial ou completa das vias aéreas. Tem sequelas neurocognitivas, comportamentais, cardiovasculares e inflamatórias bem descritas. A obstrução das vias aéreas induzida pelo sono é multifatorial e envolve causas anatômicas e funcionais. As queixas mais frequentes dos pacientes adultos com SAOS são: presença de ronco, sufocamento noturno, Sonolência Excessiva Diurna (SED), comprometimento da qualidade de vida e relato de apneias noturnas pelos companheiros. A associação de história clínica sugestiva associada ao exame físico e o resultado polissonográfico permitem uma melhor acurácia diagnóstica. Por meio do índice de apneia e hipopneia (IAH) é possível classificar a SAOS nos graus leve, moderado e grave.

Ver métodos de rastreamento para detecção de pacientes com alto risco de SAOS como o Questionário de Berlim – QB (Apêndice 1) e a Escala de Sonolência de Epworth – ESSE (Apêndice 2) no Protocolo de Uso do Distrator Osteogênico Mandibular (DOM) para o Tratamento de Deformidades Crânio e Buco-maxilo-faciais Congênicas ou Adquirida PT nº 26, de 05 de dezembro de 2023 (PU DOM).

#### EXAMES COMPLEMENTARES

- Avaliação das vias aéreas superiores é mandatória;
- A polissonografia (PSG) consiste no exame padrão-ouro para o diagnóstico da SAOS;
- Videonasolaringoscopia;
- Tomografia computadorizada (TC) de face;
- Oximetria contínua;
- Análise gasométrica.

### CID 10

Serão contemplados neste Protocolo de Uso pacientes cursando com Sequência de Pierre-Robin (SPR) ou com Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS) de grau moderado a grave em decorrência das alterações e com necessidade de avanço, classificados de acordo com os seguintes códigos:

**Q87.0** Síndromes com malformações congênicas afetando predominantemente o aspecto da face

**Q75.4** Disostose mandíbulo-facial

**Q67.4** Outras deformidades congênicas do crânio, da face e da mandíbula

**K07.0** Anomalias importantes (major) do tamanho da mandíbula

**K07.6** Transtornos da articulação temporomandibular

### CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste Protocolo os pacientes que preencherem os seguintes critérios:

- Diagnóstico de SPR; **ou**
- Diagnóstico de SAOS de grau moderado a grave associada a hipoplasias mandibulares ou outras alterações de ossos da face com necessidade de avanço mandibular  $\geq 10$  mm.

### CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste Protocolo os pacientes que preencherem o critério a seguir:

- Pessoas que apresentem SAOS decorrente de outras condições que não alterações crânio e buco-maxilo-faciais.

### CASOS ESPECIAIS

#### Pacientes com anquilose temporomandibular

Existe uma variedade de técnicas para o tratamento desta condição, incluindo a DOM. Uma vez que, o tamanho e a forma da mandíbula estão frequentemente comprometidos na anquilose de ATM, esse procedimento está indicado para aqueles indivíduos que ainda não atingiram a maturação esquelética e apresentam desconforto respiratório e SAOS.

## TRATAMENTO

### Sequência de Pierre-Robin

A abordagem para tratar a obstrução das vias aéreas na SPR, seja cirúrgica ou não, é desafiadora devido à diversidade de gravidade da anomalia e à complexidade das variáveis clínicas. Opções não cirúrgicas incluem posicionamento prono, mas a eficácia de oxigênio suplementar ou obturador palatino não é comprovada. Modalidades como o tubo nasofaríngeo ou CPAP para contornar a obstrução causada pela base da língua são controversas e não são tratamentos definitivos. Cerca de 20% a 50% dos neonatos com SPR podem ser tratados com sucesso sem cirurgia, mas a eficácia dessas medidas depende do crescimento mandibular no primeiro ano de vida, que nem sempre é previsível. Neonatos que não respondem ao tratamento conservador podem ser considerados para intervenções cirúrgicas mais invasivas.

### TRATAMENTO CIRÚRGICO - OPÇÕES

As opções cirúrgicas para tratar obstrução das vias aéreas incluem traqueostomia, adesão língua-lábio (ALL), e a DOM. Embora casos graves sejam geralmente tratados com cirurgia, as diretrizes para indicações cirúrgicas muitas vezes têm base em evidências limitadas e opiniões de especialistas. Em revisão sobre o manejo não cirúrgico e cirúrgico da SPR durante 20 anos observou-se que o fator de risco objetivo mais significativo entre os que foram submetidos a cirurgia foi a avaliação de sono pré-intervenção insuficiente.

#### Traqueostomia

A traqueostomia é uma intervenção simples e eficaz para garantir a permeabilidade das vias aéreas, dependendo do crescimento mandibular posterior para removê-la. No entanto, devido às múltiplas complicações associadas, como estenose laríngea e pneumonia crônica, bem como aos custos e cuidados extensivos, ela é geralmente reservada para pacientes sem outras opções viáveis de intervenção.

#### Adesão língua-lábio (glossopexia)

A adesão língua-lábio (ALL) é uma técnica cirúrgica que traciona a base da língua para frente, visando resolver a obstrução das vias aéreas. O sucesso depende do crescimento compensatório da mandíbula para aliviar a obstrução, embora esse conceito ainda seja debatido. Fatores como refluxo gastroesofágico, baixo peso ao nascer, diagnóstico sindrômico, intubação pré-operatória e cirurgia tardia podem indicar uma maior probabilidade de falha da ALL.

#### Distração Osteogênica Mandibular

A DOM é utilizada para aliviar a obstrução das vias aéreas em lactentes com SPR moderada e grave e pode ser utilizada em neonatos com peso inferior a 3 kg e com obstrução grave das vias aéreas. O benefício da distração reside na tração anterior direta que o alongamento da mandíbula produz na base da língua, aumentando a perviedade das vias aéreas com a diminuição da glossoptose.

#### As indicações atuais para DOM incluem:

- Polissonografia que demonstre apneia do sono central inexistente ou limitada e IAH > 20 (NYU) / > 6 (HCPA) ou saturação de oxigênio (SaO<sub>2</sub>) abaixo de 90% a mais de 1% do tempo de sono (HCPA) 16,89 ou retenção significativa de dióxido de carbono ou patologia secundária das vias aéreas inferiores, o que poderia impedir a restauração bem-sucedida das vias aéreas.
- A presença de patologia neurológica ou cardíaca grave é contraindicação relativa.
- Em casos mais graves de hipoplasia mandibular a DOM pode ser necessária em um estágio mais precoce para alívio do desconforto respiratório. Outras vezes, a DOM aplicada unilateralmente na mandíbula permite a correção da assimetria em um esqueleto ósseo ainda em crescimento.

- Nos casos em que há algum grau de hipoplasia mandibular e consequente deformidade esquelética do tipo II, o tratamento ortodôntico isolado é geralmente ineficaz. Quando essa condição está associada ao comprometimento respiratório, o avanço mandibular, seja ele por meio de cirurgia ortognática ou DOM, é um dos tratamentos elegíveis.
- A DOM, por sua vez, tem sido utilizada em casos nos quais há necessidade de avanço superior a 10 mm e em indivíduos com síndromes que comprometem significativamente o tamanho da mandíbula e apresentam SAOS.

Para mais detalhes sobre as características dos distratores e aspectos técnicos da cirurgia consultar o PU DOM na íntegra.



## MONITORAMENTO

- Avaliação regular no pós-operatório para revisão do equipamento e ajustes.
- Ativação diária do distrator é feita por familiar ou cuidador, supervisionada pela equipe cirúrgica.
- Avaliação semanal da ativação do distrator e evolução na fase de consolidação pelo cirurgião responsável após a alta hospitalar.
- Cuidados com alimentação, higiene oral, sucção e outras funções devem ser orientados.
- Dieta líquida/cremosa sem carga, limpeza dos pinos com soro fisiológico ou antissépticos, evitar sucção, uso de talas nos braços.
- Uso de analgésicos apenas se necessário; ativação do distrator não causa dor, recomenda-se fazê-la enquanto a criança dorme.
- Nasolaringoscopia antes da retirada do distrator; acompanhamento a longo prazo até aproximadamente 18 anos de idade.
- Revisões clínicas em intervalos específicos após a retirada do distrator, monitoramento pelo serviço que realizou a cirurgia.
- Avaliação da equipe de enfermagem na primeira semana após instalação e retirada do distrator.
- Avaliação por fonoaudiólogo e fisioterapeuta antes e após o procedimento para avaliar funções deglutitória e respiratória.
- Realização de polissonografia de controle após seis meses da retirada dos distratores, especialmente em casos de fissura palatina associada.
- Exames complementares de imagem não são realizados rotineiramente, a menos que haja necessidade identificada pela evolução clínica.
- Frequências de avaliações e exames sugeridos no pós-operatório da DOM podem ser modificadas conforme avaliação clínica; outras categorias profissionais (fisioterapeutas, cirurgiões, enfermeiros e fonoaudiólogos) podem ser envolvidas conforme necessidade do paciente.



## REGULAÇÃO E CONTROLE

A entrada do paciente com anomalias craniofaciais no sistema de saúde pode ocorrer tanto pelos serviços de atenção primária à saúde com posterior encaminhamento para a atenção especializada, como diretamente por estes serviços de maior complexidade e centros de referência. O tratamento destas condições específicas é complexo e deve ser realizado em serviços de atenção especializada. Entretanto, agravos comuns e não relacionados a estas condições (cáries, edentulismo, doença periodontal, entre outros) não necessitam ser tratados com especialista, de modo que o atendimento pode ser feito em Unidades Básicas de Saúde (UBS) ou Centros de Especialidades Odontológicas (CEO), de acordo com a necessidade do usuário.

As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta SAES/SECTICS/MS nº 26, de 05 de dezembro de 2023 e pode ser acessada em [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/protocolo\\_uso/portaria-conjunta-saes-secticts-no-26.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/protocolo_uso/portaria-conjunta-saes-secticts-no-26.pdf)

DISQUE SAÚDE  
136



MINISTÉRIO DA SAÚDE

Governo Federal