



Crianças com Diferenças Faciais: O problema das Tonsilas Palatinas e da Adenóide

Ricardo Godinho, Giancarlo Cherobin e Tania Sih

Introdução

As dimensões reduzidas das vias aéreas na infância e o desenvolvimento rápido da face podem gerar problemas irreversíveis em caso de comprometimento por tempo prolongado do padrão respiratório. Além do fenômeno de socialização precoce, as crianças vivem um momento especial em relação ao amadurecimento do sistema imunológico, o que favorece a ocorrência de infecções recorrentes. Naquelas crianças com diferenças faciais, tais problemas se tornam ainda mais complexos ^{1,2,3}.

O Otorrinolaringologista que se dedica ao cuidado de crianças especiais, um dos focos da atenção em Otorrinolaringologia Pediátrica, e a equipe responsável pelo atendimento das crianças síndrômicas e daquelas com fissura labiopalatina envolve-se com um universo delicado e de soluções difíceis. Portanto, entender o contexto da criança que necessita de cuidados especiais é tão importante quanto conhecer a fisiopatologia das suas doenças.

Anatomofisiologia aplicada das tonsilas palatinas e adenóide

As tonsilas palatinas (TP) e a adenóide (tonsila faríngea) estão em constante atividade imunológica, principalmente nos primeiros anos de vida. Esse processo pode levar à hipertrofia reacional significativa do tecido linfóide das TP e da adenóide. O período de maior atividade e aumento fisiológico desses órgãos está entre três e 10 anos de idade. Na adenóide as funções declinam lenta e progressivamente na puberdade. As TP sofrem sua involução da mesma forma que a adenóide, porém, mais tardiamente, entre os 15 – 30 anos de idade. Ao mesmo tempo em que a adenóide apresenta seu ciclo de crescimento, a nasofaringe sofre modificações em sua forma e volume em função do crescimento do crânio e da face. Na criança, a nasofaringe é de volume menor e apresenta forma achatada, tornando-se, com o crescimento, maior e mais ogival. Em algumas crianças síndrômicas ou com malformação craniofacial, a nasofaringe pode permanecer mais estreita e de volume menor após o crescimento, e as relações entre o volume do tecido adenotonsilar e a faringe apresentam características peculiares que podem ajudar ou dificultar as funções respiratórias e velofaríngeas ⁴⁻⁵.

Além dos problemas obstructivos, os processos infecciosos vão além daqueles meramente locais e com relativa frequência comprometem a fisiologia do nariz, cavidades paranasais, complexo tuba auditiva-orelha média e envolvem também o trato esôfago-faríngeo-laríngeo e as vias aéreas inferiores.

Portanto, definir qual a melhor conduta para uma criança com fissura palatina, por exemplo, e problemas adenotonsilares, envolve conhecimentos de anatomofisiologia, imunologia, patologia, crescimento adenotonsilar e da face.

Principais manifestações clínicas relacionadas às tonsilas palatinas e adenóide em crianças com malformação craniofacial

As crianças com fissura palatina ou com outra malformação facial que apresentam hiperplasia adenotonsilar demonstram manifestações clínicas associadas às alterações do padrão respiratório e da função dos órgãos fonoarticulatórios. Outros problemas nasais, como a rinite alérgica, também podem mimetizar e intensificar essas manifestações que se tornam mais marcantes durante o crescimento facial, caracterizando a **Síndrome do Respirador Oral Especial**. O **Quadro 1** relaciona o impacto da hiperplasia adenotonsilar na qualidade de vida em diferentes fases da infância e da adolescência. As manifestações foram agrupadas com base na época em que mais freqüentemente começam a ser observadas, e aquelas manifestações que, descritas em uma determinada fase, podem se estender às idades seguintes.

Quadro 1: Evolução das manifestações clínicas na Síndrome do Respirador Oral especialmente associadas à hiperplasia adenotonsilar

<p>0 a 2 anos</p> <p>Respiração ruidosa e ofegante, roncos noturnos, apnéia obstrutiva do sono, sono agitado, dificuldades para mamar e respirar, roncos ao se alimentar, rinorréia freqüente, déficit de ganho ponderal. Superproteção ou abandono, mais frequente nas síndromes acompanhadas de malformação facial.</p>
<p>2 a 4 anos</p> <p>Lábios entreabertos, hábito de babar, hábito de comer de boca aberta, estreitamento da fossa nasal, alterações dentárias, problemas com a linguagem oral, voz tonsilar (voz de quem parece ter uma “batata quente” na boca), voz rouca, enurese noturna, atraso do crescimento. Início dos problemas com a auto estima e de comportamento.</p>
<p>4 a 6 anos</p> <p>Alterações mais significativas da estética facial, face alongada e inexpressiva, alterações posturais (projeção anterior da cabeça e dos ombros), acorda durante a noite pra beber água, cefaléia ao acordar, irritabilidade, sonolência diurna, falta de atenção na escolinha, inapetência, falta de entusiasmo para a prática esportiva, problemas mais marcantes com a auto-estima.</p>
<p>7 anos e adolescência</p> <p>Problemas com a linguagem escrita e com o desempenho escolar, boca seca, hiperplasia gengival, gengivite, halitose, lábios ressecados, baixo rendimento esportivo, obesidade, sonolência diurna. A deformidade facial e, sobretudo as alterações da pirâmide nasal, se tornam mais aparentes. Problemas com a linguagem oral, sobretudo devido à voz hipernasal, dificultam a socialização. Especialmente na adolescência, observam-se queixas relacionadas à halitose e dificuldade para beijar devido ao nariz entupido.</p>

Obstrução das vias aéreas

Na maioria dos casos de obstrução respiratória, o tecido linfóide adenotonsilar ocupa quantidade desproporcional de espaço na via aérea superior. Essa obstrução tem um componente dinâmico, com exacerbação dos sintomas quando a criança está deitada ou na posição inclinada para trás, nas malformações mandibulares (Seqüência de Pierre Robin e Síndrome de Treacher Collins), nas macroglossias (Síndrome de Down e Síndrome de Beckwith-Wiedmann) e sob condições de tônus neuromuscular diminuído durante o sono, na paralisia cerebral e quando em uso de medicamentos que afetam o ciclo sono-vigília. As crianças obesas também apresentam grande risco de obstrução respiratória durante o sono devido ao colapso do tecido mole mais volumoso presente nas vias aéreas. Esta condição também pode ser exacerbada pelo estreitamento anatômico das fossas nasais e da faringe, tal como observado em algumas síndromes com alterações craniofaciais (Seqüência de Pierre Robin, Síndrome de Down e Treacher Collins)^(3,6).

Distúrbios respiratórios relacionados ao sono – síndrome da apnéia obstrutiva do sono

A obstrução da via aérea devida à hiperplasia adenotonsilar, mais aparente durante o sono, é a causa primária do Distúrbio Respiratório Relacionado ao Sono (DRRS) em crianças normais. Naquelas com malformações craniofaciais, características freqüentes como a base anterior do crânio mais curta, a hipoplasia mandibular e maxilar e a macroglossia reduzem o diâmetro da via aérea. Portanto, a hiperplasia adenotonsilar em crianças especiais pode ser vista como um fator que exacerba as manifestações obstrutivas primariamente relacionadas com as características descritas. Em sua forma mais branda, a DRRS é reconhecida como Síndrome da Resistência da Via Aérea Superior (SRVAS). As crianças com graus mais significativos de obstrução podem ter a Síndrome da Apnéia Obstrutiva do Sono (SAOS), ou Síndrome da Apnéia e Hipopnéia Obstrutiva do Sono (SAHOS). A DRRS origina-se primariamente durante o sono REM, quando as crianças são menos observadas por seus pais. Em muitos casos de SAOS e SAHOS os pais podem interpretar mal os sintomas, subestimando-os, como ronco simples na ausência de obstrução^{7,8}.

A dinâmica da via aérea durante o sono não pode ser determinada pelo exame estático no ambiente do consultório, principalmente em crianças menores. A avaliação por fibra ótica da nasofaringe, adenóide e TP é conveniente para se determinar a obstrução coanal e da orofaringe, mas, não demonstrará as modificações da dinâmica da faringe e da língua observadas durante o sono. De forma semelhante, a avaliação radiológica da adenóide não mostra tais modificações, além de não apresentar sensibilidade adequada para a avaliação criteriosa do grau de obstrução.

Ainda não há consenso com relação aos critérios para o diagnóstico da SAOS em crianças com diferenças faciais e ainda não existem pesquisas que associam as malformações faciais e as anormalidades polissonográficas com resultados desfavoráveis na DRRS. A polissonografia (PSG) permanece como o padrão ouro para a associação objetiva das anormalidades ventilatórias associadas com as alterações respiratórias do sono. Entretanto, as dificuldades associadas ao custo da PSG

e suas dificuldades de realização nas crianças, fazem deste um método incômodo de avaliação na prática pediátrica. É importante salientar que os critérios polissonográficos para o diagnóstico dos distúrbios do sono não são os mesmos para as crianças e os adultos. Outras técnicas de avaliação incluem gravação de áudio, gravação de vídeo e PSG em casa. Tais métodos têm demonstrado resultados favoráveis, mas requerem estudos adicionais. A PSG simplificada (oximetria noturna ou PSG do cochilo) tem demonstrado um valor preditivo positivo alto e um valor preditivo negativo baixo, sugerindo que pacientes com resultados negativos ainda precisem de estudos adicionais ⁸⁻⁹.

As crianças sindrômicas afetadas mais intensamente podem desenvolver *cor pulmonale*, hipertrofia ventricular direita, hipoventilação alveolar, hipertensão pulmonar, edema pulmonar, deficiência do ganho de peso, e apresentam risco aumentado de lesões neurológicas permanentes e de morte ^{10,11}.

Na prática clínica, quando a história de obstrução severa é consistente com os achados físicos, é muito provável que o paciente se beneficiará da cirurgia adeno tonsilar. Em crianças com diferenças faciais, as manifestações obstrutivas frequentemente se iniciam ao nascimento e, portanto, os pais podem subestimar seu significado e gravidade. Quando a história não é consistente com o exame físico, uma avaliação adicional, incluindo alguma combinação de gravação de áudio ou vídeo da criança dormindo à noite e a endoscopia da via aérea pode ajudar a elucidar a causa e a intensidade dos sintomas. A PSG pré-operatória pode ser reservada para avaliação de crianças com risco cirúrgico elevado, incluindo aquelas com malformações complexas das vias aéreas, com problemas cardiopulmonares, crianças obesas, com déficit neurológico, aquelas que apresentam história inconsistente com o exame físico, e aquelas cujos pais ou o médico não confiam nos resultados da gravação da obstrução respiratória durante o sono.

A PSG é também indicada quando a apnéia do sono persiste no pós-operatório (SAOS residual).

As crianças com diferenças faciais que apresentam resposta inadequada ao tratamento cirúrgico da SAOS podem se beneficiar do dispositivo *continuous positive airway pressure* (CPAP) ou, em alguns casos, do uso de oxigênio contínuo durante o sono. Algumas dessas crianças necessitarão da traqueostomia.

Em algumas síndromes com SAOS (ex.: Síndrome de Crouzon, Sequência de Robin) podem-se observar problemas associados em vias aéreas superiores e inferiores ⁶.

Síndrome do respirador oral especial

A criança com três anos já está com praticamente 90% do seu crânio desenvolvido. No recém-nascido existe uma relação face-crânio 1:8 e no adulto, 1:2 e, portanto, durante toda a infância, a face crescerá muito mais que o crânio, sendo a velocidade de crescimento facial muito significativa nos primeiros quatro anos de vida. No processo natural de crescimento dos músculos, ligamentos e mandíbula, observa-se uma tendência em crescer para baixo e para frente. O complexo frontal, ao crescer, empurra o complexo nasomaxilar para frente. Portanto, toda a face cresce para frente e para baixo ^{1,2}.

Tem sido postulado que a obstrução nasal crônica associada à hiperplasia adeno-

tonsilar pode predispor algumas crianças a anormalidades no crescimento facial. Em tais crianças, acredita-se que um crescimento em direção caudal da mandíbula e que o retroposicionamento da língua compensaria a ausência do fluxo aéreo nasal ao criar uma via aérea oral mais ampla. Essa adaptação, por sua vez, produz uma dimensão facial alongada e um aumento do ângulo goníaco. A ausência de contato entre a língua e o palato forma um palato alto e estreito e conseqüentemente uma mordida cruzada posterior. Além disso, o crescimento facial tende a acentuar a deformidade facial presente e não compensá-la ^{1,2}.

Embora exista claramente uma associação entre a obstrução nasal crônica e a alteração do crescimento facial, um relacionamento causa/efeito não foi estabelecido em humanos. As diferenças nos resultados de pesquisas, em modelos animais e em humanos, resultam de metodologias inadequadas para se determinar a proporção da respiração nasal e da respiração pela boca, assim como o acompanhamento por período insuficiente dos pacientes estudados, e a ausência de dados que relacionam o volume do fluxo aéreo nasal e a resistência a esse fluxo por idade, sexo ou peso. Em crianças com diferenças faciais esses dados são ainda mais incompletos ¹².

De acordo com os dados disponíveis na literatura, pode-se inferir que a Síndrome do Respirador Oral (SRO) caracteriza-se por alterações dos órgãos fonoarticulatórios devido à respiração predominantemente oral durante a infância, geralmente associada a alterações da estética facial, do posicionamento dos dentes e da postura corporal. Também pode ser acompanhada por alterações cardiopulmonares, endocrinológicas, nutricionais, distúrbios do sono, do comportamento e do desempenho escolar. Relaciona-se a fatores genéticos, a hábitos de sucção não nutritiva (chupeta, mamadeira, hábito de chupar dedos, roer unhas) e à obstrução nasal de diferentes intensidades ou duração. Em crianças com diferenças faciais, mais frequentemente nas crianças com fissura labiopalatina, a SRO pode causar um comprometimento ainda mais intenso ¹².

Alguns dados sugerem que as anormalidades pequenas dos órgãos fonoarticulatórios e do crescimento dentofacial em pacientes com hiperplasia adenotonsilar podem ser reversíveis com a restauração do padrão respiratório nasal. No entanto, a identificação e a intervenção tardia favorecem o desenvolvimento de alterações irreversíveis no perfil facial e na qualidade de vida das crianças com a SRO. A interceptação do desenvolvimento de seqüelas da respiração oral é favorecida com a abordagem interdisciplinar. Em crianças especiais com a SRO, o diagnóstico e intervenção precoce parecem ser mais importantes. O pediatra tem um papel importante na identificação dessas crianças e no seu acompanhamento clínico. O otorrinolaringologista promove o diagnóstico etiológico e se preocupa com a indicação e tratamento clínico ou cirúrgico do problema obstrutivo. O fonoaudiólogo trabalha com a recuperação dos tecidos moles, o ortodontista com a arcada dentária e o fisioterapeuta com as alterações posturais. O acompanhamento com o nutricionista também pode ser necessário ¹²⁻¹⁴. Outros especialistas também podem ser consultados: alergista, pneumologista, endocrinologista, e cardiologista.

Alterações da voz, da fala e da deglutição

Durante o período de crescimento da adenóide, o fechamento velofaríngeo pode

ser facilitado pelo coxim linfóide, no entanto, a função respiratória pode ficar comprometida e acompanhada de fonação hiponasal. O tecido da adenóide pode funcionar como um coxim sobre a parede posterior da faringe influenciando a função do véu, limitando o esforço muscular nos atos de deglutição e fonação, e pode possibilitar boa oclusão no caso do palato fissurado. No período de involução do tecido linfóide, pode-se estabelecer a ventilação nasal adequada, embora possa ocorrer o comprometimento da função fonatória, com voz hipernasal, e o refluxo de alimentos pelo nariz.

O fechamento velofaríngeo nas crianças com adenóide grande dá-se por um mecanismo diferente daquelas em que não há adenóide. A adenóide hipertrofiada pode facilitar a ação do palato insuficiente ou pode ocultar deficiências que se manifestarão progressivamente pela atrofia fisiológica da adenóide ou dramaticamente após a adenoidectomia. As alterações observadas no fechamento velofaríngeo após essa cirurgia exigem um esforço muscular muito mais intenso.

As TP hipertróficas também podem interferir na função do palato malformado. Aquelas que apresentam o polo superior mais desenvolvido ocupando um volume maior da fossa supra-tonsilar provocam maior limitação à movimentação do palato mole, deslocando-o para cima e para trás. A remoção cirúrgica dessas TP pode ocasionar fibrose intravelar, diminuindo sua elasticidade e causando maior comprometimento da fonação e do fechamento velofaríngeo.

Em alguns casos a hiperplasia leve ou moderada do tecido linfóide pode favorecer a função fonatória do palato mole e impedir o refluxo oronasal. Portanto, em crianças com insuficiência ou incompetência velofaríngea acompanhadas de hiperplasia adenotonsilar torna-se difícil determinar o papel do tecido linfóide na repercussão sintomatológica.

A hipertrofia das TP e/ou da adenóide também pode ser suficiente para causar disfagia interferindo com a fase faríngea da deglutição. Tais crianças terão uma dificuldade maior para engolir sólidos do que para líquidos. Geralmente mastigam com a boca aberta. A hiperplasia grave das TP em crianças com o palato normal raramente interfere com o fechamento velofaríngeo, e, portanto, a regurgitação nasal não é freqüente nesta situação. Na criança com fissura e disfagia associada ao déficit de ganho ponderal, a adenotonsilectomia pode ser benéfica. Pode-se observar, nas crianças operadas, mudança para um percentil superior de peso. Nestes casos, é fundamental definir pré-operatoriamente a participação das TP e adenóide na função velofaríngea.

A avaliação endoscópica da função velofaríngea é mandatória para a programação cirúrgica adequada. A visualização da face nasal do véu palatino tem como objetivo medir e localizar escape de ar durante a fonação, identificar a altura e padrão de fechamento do palato e a participação adenoideana, além de descartar a existência de fissura submucosa. A avaliação conjunta com a equipe de fonoaudiologia pode fornecer informações mais completas sobre a função velofaríngea, sobretudo as características do seu fechamento à fonação e deglutição. Em lactentes, a avaliação do fechamento velofaríngeo é difícil de ser realizada e, até mesmo alguns pré-escolares não colaboram adequadamente para o estudo de todas as funções do palato, devido ao incomodo causado pelo endoscópio¹²⁻¹⁴.

Em alguns casos, a videofluoroscopia pode fornecer informações mais precisas. Além do estudo de imagens, os questionários para avaliação da qualidade de vida são um instrumento importante para se verificar o impacto da fissura do palato no cotidiano das crianças e suas famílias. Crianças com insuficiência velofaríngea apresentam comprometimento nas áreas de avaliação funcional e de socialização, sendo que os pais relatam maiores problemas com parte emocional¹⁵.

Cirurgia das tonsilas palatinas e adenóide na criança com fissura palatina

As adenotonsilectomias estão entre as cirurgias mais realizadas no mundo. Vários estudos definiram as populações candidatas à cirurgia, evitando-se a perda de tecido imunocompetente e o envolvimento desnecessário com os riscos operatórios. Quando propriamente indicada em casos obstrutivos, essa cirurgia inquestionavelmente melhora a qualidade de vida das crianças com malformações faciais e em alguns casos, como a SAOS, pode salvar vidas. As otites e sinusites recorrentes podem se beneficiar da adenoidectomia. As infecções recorrentes das TP também são indicação para a cirurgia.

A cirurgia das TP e da adenóide requer uma avaliação criteriosa em crianças com diferenças faciais ou com outras malformações. Os cuidados especiais no planejamento e execução da cirurgia precisam ser tomados na presença de fatores de risco: fissura palatina submucosa aparente ou oculta, presença de úvula bifida, hipotonia ou paralisia do palato, malformações craniofaciais, vasos cervicais com trajetórias anômalas (síndrome velocardiofacial), anomalias de vértebras cervicais associada com instabilidade do pescoço (síndrome de Down), refluxo nasal de líquidos e voz anasalada³⁻⁶.

Os riscos dessa cirurgia são maiores em crianças síndrômicas, com déficit neurológico ou com malformações faciais. As complicações comuns são hemorragia imediata, hemorragia pós-operatória, desidratação, edema de via aérea no pós-operatório, cicatrização envolvendo estenose ou aderências na via aérea superior, acentuação da disfunção velofaríngea e complicações anestésicas. As complicações são menos freqüentes e menores quando se realiza somente a adenoidectomia.

As crianças permanecem cerca de 12 a 24 horas em ambiente hospitalar e a recuperação é tranqüila para a maioria delas³⁻⁶. Algumas crianças síndrômicas com malformações mandibulares, hipotonia muscular e crianças com acondroplasia ou com síndrome de Down que são submetidas à cirurgia das TP e adenóides apresentam risco aumentado de desconforto respiratório pós-operatório e deveriam ficar em unidades de tratamento intensivo após o procedimento cirúrgico^{3-6,10,11}.

Não foi demonstrado nenhum aumento em doença do sistema imunológico em crianças submetidas à cirurgia das TP e adenóides⁴.

A recuperação da criança é bastante rápida, embora apresente variações individuais. As crianças que operam as TP têm algumas dificuldades de se alimentar nos primeiros dias, devido à dor. O uso adequado de analgésicos e a alimentação líquida ou pastosa contribuem para melhorar a situação. Os sucos, chás e sorvetes costumam ser bem-aceitos.

Referências bibliográficas

1. Klein JC. Nasal respiratory function and craniofacial growth. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1986; 112:843-49.
2. Smith RM, Gonzalez C. The relationship between nasal obstruction and craniofacial growth. *Pediatr Clin North Am.* 1989; 36:1423-34.
3. Boorman J. Cleft Lip and Palate. In: Graham J, Scadding G, Bull P. *Pediatric ENT.* Berlin: Springer; 2007.
4. Scadding GK. Immunology of the tonsil: a review. *J Roy Soc Med.* 1990; 83:104-7.
5. Bergler W, Adam S, Gross HJ, Hörmann K, Schwartz-Albiez R. Age-dependent altered proportions in subpopulations of tonsillar lymphocyte. *Clin Exp Immunol.* 1999; 116:9-18.
6. Albert D, Connel F. Related Syndromes. In: Graham J, Scadding G, Bull P. *Pediatric ENT.* Berlin: Springer; 2007.
7. Section on Pediatric Pulmonology, Subcommittee on Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Clinical Practice Guideline: Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome. *Pediatrics* 2002; 109:704-12.
8. De Serres LM, Derkay C, Astley S, Deyo RA, Rosenfeld RM, Gates GA. Measuring quality of life in children with obstructive sleep disorders. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000; 126:1423-29.
9. Hotaling A. Apnéia obstrutiva do sono em crianças. In: Sih T. (Org). *V Manual de Otorrinolaringologia Pediátrica da IAPO 2006.* Cap. 18; p.93-6.
10. Jones K. Smith. Padrões reconhecíveis de malformações congênitas. 5ª ed. Brasil: Manole; 1997.
11. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIMTM. McKusick-Nathans Institute for Genetic Medicine, Johns Hopkins Univ (Baltimore) and NCBI, NLM (Bethesda, MD), 2005. (Accessed at <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>).
12. Pontes P, Britto AT, Carvalho GD, Mocellin M, Godinho R. O papel da hipertrofia adenotonsilar na síndrome do respirador bucal. In: Sih T. (Org). *IV Manual de Otorrinolaringologia Pediátrica da IAPO 2006.* Cap. 18; p.83-8.
13. Di Francesco RC. Definindo a Respiração Oral. In: Krakauer LH, Di Francesco RC, Marchesan IQ. *Conhecimentos essenciais para entender bem a respiração oral - Coleção CEFAC.* São Paulo: Pulso; 2004.
14. Marchesan IQ. Avaliação e terapia dos problemas da respiração. In: Marchesan IQ. *Fundamentos em fonoaudiologia: aspectos clínicos da motricidade oral.* São Paulo: Guanabara-Koogan; 1998.
15. Goldstein NA, Fatima M, Campbell TF, Rosenfeld RM. Child behavior and quality of life before and after tonsillectomy and adenoidectomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002; 128:770-75.

Website para consulta:

www.iapo.org.br

www.otorrinopediatria.com.br