(14071) - MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS: ORIENTAÇÃO DOMICILIÁRIA EM CENTRO PEDIÁTRICO DE DOENTES DEPENDENTES DE TECNOLOGIAS RESPIRATÓRIAS

Joanna Ashworth¹; Bebiana Sousa¹; Ana C. Freitas²; Manuel Ferreira-Magalhães^{1,3,4}; Ana Ramos¹; Lurdes Morais¹

1 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUP, Porto; 2 - Unidade de Neonatologia, Centro Materno Infantil do Norte, CHUP, Porto; 3 - CINTESIS – Centro de Investigação em Tecnologias e Serviços de Saúde; 4 - MEDCIDS – Departamento de Medicina da Comunidade, Informação e Decisão em Saúde, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução

As malformações craniofaciais estão associadas a malformações da via aérea, que condicionam obstrução da via aérea superior. A instituição precoce de tecnologias respiratórias, nomeadamente, ventilação não invasiva (VNI), pode evitar procedimentos invasivos. O seguimento multidisciplinar e as terapias de reabilitação são adjuvantes terapêuticos fundamentais.

Objetivos

Descrever a orientação domiciliária das crianças com malformações craniofaciais seguidas num centro de doentes dependentes de tecnologias respiratórias.

Métodos

Estudo descritivo retrospectivo dos doentes com malformações craniofaciais seguidos na ‘Consulta de Pneumologia-Doentes Ventilados’ de um hospital nível III, à data atual (Abril/2019). Colheita de dados do processo clínico eletrónico.

Resultados e Conclusões

Identificados 20 doentes com malformações craniofaciais: dez sequências de Pierre Robin (8 isoladas, 2 sindromáticas), cinco síndromes polimalformativos não classificados, um síndrome de Cornélia de Lange, um síndrome de Moebius, um síndrome de Treacher Collins, um síndrome de Down, um síndrome dismórfico com estenose subglótica grave. Idades entre 11 meses e 12 anos.

Todos necessitaram de VNI (mediana de utilização: 27 meses, sendo que 3 ainda usam), 4 (33%) de oxigenoterapia, 4 (33%) de in-exsufador, 8 (61%) de aspirador de secreções respiratórias e 11 (68%) tinham oxímetro no domicílio. O número médio de internamentos foi 3, com duração média de 26 dias.

Todos têm seguimento interdisciplinar organizado que inclui cuidados paliativos pediátricos e apoio domiciliário. São seguidos em múltiplas consultas de especialidades/subespecialidades (média: 7 consultas de (sub)especialidade/doente), principalmente pneumologia (20=100%), genética (17=85%), reabilitação/fisioterapia (16=80%), neurologia (12=60%) e neurodesenvolvimento (10=50%). Nas terapias

adjuvantes, 11 doentes (80%) tiveram terapia da fala, 4 (30%) fisioterapia motora e 6 (40%) terapia ocupacional.

A complexidade da abordagem dos doentes com malformações craniofaciais e comprometimento da via aérea exige uma avaliação multidisciplinar. Esta deve ser eficaz e o menos invasiva possível. A instituição atempada da VNI, em centros experientes na sua utilização, é benéfica, podendo ser prolongada no domicílio, com benefícios previamente comprovados.

Palavras-chave : Ventilação não invasiva, Síndromes polimalformativos, Oxigenoterapia, In-exsufador, Apoio domiciliário