

ATUALIZAÇÃO SOBRE O TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR DAS FISSURAS LABIAIS E PALATINAS

Update about the multidisciplinary treatment of cleft lip and palate

Artigo de revisão

RESUMO

As fissuras labiopalatais (FLP) estão incluídas entre as anomalias congênicas mais comuns. Conhecendo a importância das FLP, o objetivo desse trabalho é informar e ajudar a profissionais de saúde a estabelecer um diagnóstico e tratamento adequado. Essa revisão é baseada em relevante literatura. A fonte de dados foi MEDLINE, LILACS e livros-texto. As palavras chave utilizadas na pesquisa foram fissura de lábio e palato. As FLP ocorrem em aproximadamente 1/600 nascimentos em todo o mundo. A prevalência varia consideravelmente com regiões geográficas e grupos étnicos. A genética das FLP é extremamente complexa e inclui causas monogênicas, doenças cromossômicas, interações poligênicas, riscos ambientais e entre gene e ambiente. Há uma considerável variação na proporção de casos com FLP associados a anomalias congênicas e síndromes. A ultrassonografia tem sido utilizada para detectar FLP no pré-natal. Os pacientes com FLP necessitam de tratamento multidisciplinar cirúrgico e não-cirúrgico com pediatra, geneticista, psicólogo, nutricionista, odontologista. O tratamento das FLP é importante devido ao seu impacto na fala, audição, aparência e cognição tem uma influência prolongada e adversa na saúde e integração social. O custo causado pelas fissuras labiais e palatinas em termos de morbidade, cuidados de saúde, distúrbios emocionais, sociais e exclusão do trabalho são consideráveis para o indivíduo afetado, sua família e a sociedade. As pesquisas podem aumentar a compreensão das causas de fissuras labiais e palatinas, melhoria do tratamento e principalmente na prevenção.

Descritores: fissura lábiopalatina, fatores de risco, epidemiologia, anormalidades, tratamento

ABSTRACT

Cleft of the lip and palate (CLP) are included among the more common congenital anomalies. Knowing about the importance of the disease, the objective of this study is to inform and to help the health professionals to establish the correct diagnosis and treatment. This review is based on the relevant literature published. The source of data was MEDLINE, LILACS database and textbooks. The key words used for searching were cleft lip and palate. The CLP occurs in approximately 1/600 newborn babies worldwide. The prevalence varies considerably across geographic areas and ethnic groupings. The genetic of CLP is highly complex and include single-gene causes, chromosomal disorders, polygenic interactions, environmental risks and gene/environmental risks. There is a considerable variation in the proportion of cases of CLP with congenital anomalies and syndromes. Ultrasonography has been used to detect CLP prenatally. The patients with CLP need multidisciplinary surgical and non-surgical treatment with pediatrician, geneticist, psychologist, nutritionist, odontologist. The adequate treatment of CLP is important because their impact on speech, hearing, appearance and cognition has a prolonged and adverse influence on health and social integration. The costs incurred from CLP in terms of morbidity, health care, emotional disturbance, social and employment exclusion are considerable for affected individuals, their families and society. Researches may increase in the understanding of the cause of CLP, improve the treatment for it and lead ultimately to its prevention.

Descriptors: cleft lip and palate, risk factors, epidemiology, abnormalities, treatment.

Erlane Marques Ribeiro⁽¹⁾
 Anna Sylvia Carvalho Goulart
 Moreira⁽²⁾

1) Docente de Genética da Faculdade de Medicina do Juazeiro do Norte; mestre pela FMUSP; médica geneticista do Hospital Geral César Cals e Hospital Infantil Albert Sabin; Titular da Sociedade Brasileira de Genética Clínica e Pediatria

2) Fonoaudióloga – UNIFOR; Serviço de Fonogenética do Hospital Geral César Cals.

Recebido em: 27/07/2004
 Revisado em: 01/12/2004
 Aceito em: 29/12/2004

INTRODUÇÃO

As fissuras labiopalatais (FLP) são anormalidades congênitas caracterizadas por espaço anormal do palato, alvéolo e/ou lábio, atingindo estruturas da face como nariz, gengiva e dentes⁽¹⁾.

Foram encontrados indícios da existência de FLP nas estátuas egípcias (2.400 AC), colombianas e máscaras africanas e os primeiros relatos de tratamento foram propostos pelos chineses (390 AC)⁽²⁻⁴⁾.

Há cerca de 15.000 crianças nascendo por hora com FLP no mundo e aproximadamente a cada 2 minutos e meio nasce uma criança com FLP. Desde o nascimento essas crianças necessitam de tratamento cirúrgico e não-cirúrgico que deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar. Esse tratamento modifica a vida dessas crianças e suas famílias, podendo ter como conseqüências os problemas psicológicos que interferem na vida social dos afetados⁽⁵⁻⁷⁾.

Como um problema de saúde pública, as FLP constituem 15% de todas as malformações. Além de muito freqüentes, exigem uma terapia de alto custo, realizada em centros terciários⁽⁷⁾.

A grande variabilidade clínica das FLP, que podem ir de bilaterais e completas a fissura palatal submucosa, fissura lateral e úvula bífida, faz com que alguns casos não sejam reconhecidos ao nascimento. O não-reconhecimento da patologia ao nascimento pode ter como conseqüência um grande impacto psicológico na família, além de aumentar a morbidade do afetado, que pode como exemplo ter uma pneumonia aspirativa⁽²⁻⁴⁾.

O objetivo desse trabalho é, por meio de uma revisão atual da literatura, ajudar aos profissionais da área de saúde a diagnosticar e tratar de forma adequada os portadores de FLP.

Epidemiologia

A incidência das FLP varia conforme a raça, sendo encontrada em 3,6/1.000 americanos, 1,4/1.000 chineses e mais rara entre os negros (0,3/1.000). Em todo o mundo é estimado que há 1 a cada 600-700 nascimentos com FLP. É mais comum encontrarmos casos de FLP (45% dos casos) do que fissura palatina isolada (30% dos casos) ou fissura labial isolada (25% dos casos). O sexo mais atingido é o masculino (M2:F1)^(1,6,7).

Segundo a OMS (2002) no Brasil há 13,9/10.000 casos de FLP⁽⁷⁾. No entanto não existe uma estimativa confiável da incidência ou prevalência das FLP, já que a maioria dos estudos não envolve casos da região norte e nordeste. Portanto, seria importante a realizações de estudos

epidemiológicos nessas regiões e que não se limitassem apenas aos casos atendidos em serviços de saúde, mas que incluíssem o preenchimento adequado do campo 34 da declaração de nascidos vivos, que especifica o nascimento de uma criança com anomalia congênita. Nesses casos, não seria difícil a identificação de fissuras labiais por qualquer profissional que prestasse assistência ao recém-nascido.

As fendas palatinas bilaterais (figura 1) são mais comuns do que as unilaterais (figura 2) e apresentam uma expressividade maior nas mulheres do que nos homens.

As fendas labiais isoladas unilaterais (figura 3) são mais comuns do que as bilaterais (figura 4) e são mais freqüentes no sexo masculino, acometendo o lado esquerdo em 70% dos casos. As fendas palatinas isoladas são mais comuns no sexo feminino⁽⁸⁻¹¹⁾.

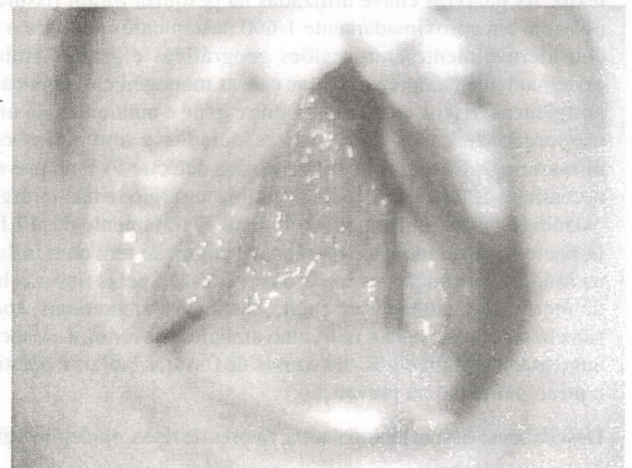


Figura 1: fenda palatina bilateral

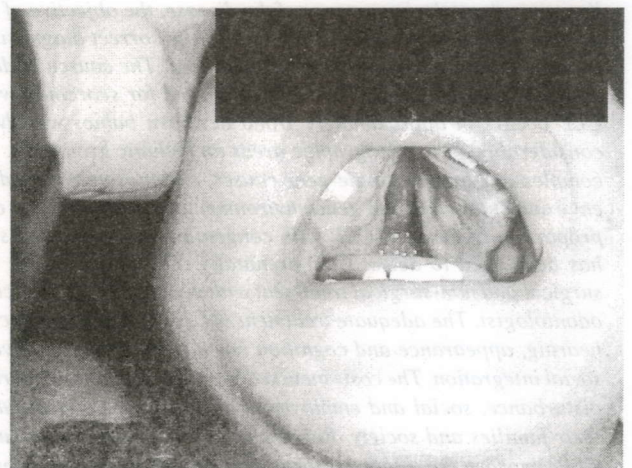


Figura 2: fenda palatina unilateral

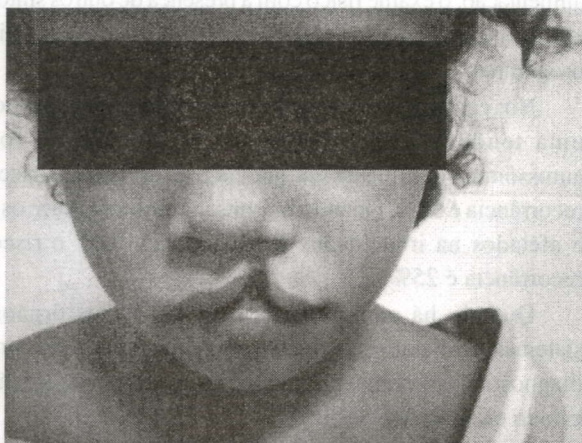


Figura 3: fenda labial unilateral

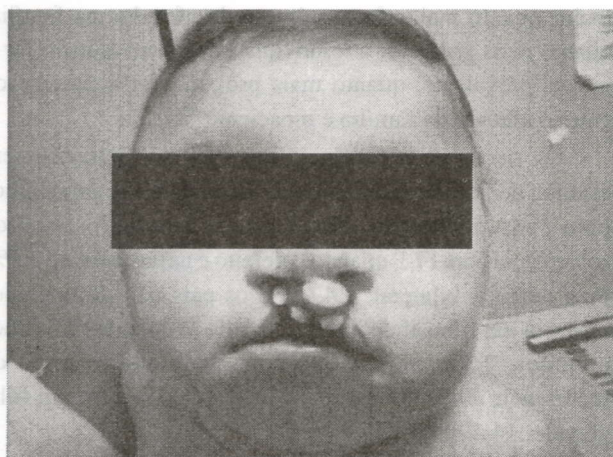


Figura 4: fenda labial bilateral

Embriologia

A partir da migração das células da crista neural se forma o tecido conectivo e o esqueleto da face (semana 3). A falha da fusão do processo fronto-nasal com o processo maxilar na semana 4-8 do desenvolvimento embrionário ocasiona a fenda labial. A falha de penetração do tecido mesodérmico no sulco ectodérmico na linha média do palato posterior a lateral da pré-maxila ocasiona a fissura palatina^(4,5).

É nítido que por serem processos embriológicos diferentes, os casos de fenda labial têm uma epidemiologia diferente e podem ter uma etiologia distinta dos casos de fenda palatina isolada.

Classificação

Há várias classificações que podem ser baseadas nos aspectos clínicos, anatômicos ou etiológicos. A classificação

de Spina (1979) é a mais utilizada pelos fonoaudiólogos e tem como ponto de referência principal o forame incisivo (junção do palato primário com o secundário) separando as fissuras em 3 tipos: fissura pré-forame incisivo (lábio e arcada alveolar, até o forame incisivo), podendo ser bilateral ou unilateral, completa ou incompleta; fissura pós-forame incisivo (palato duro e mole), podendo ser completa ou incompleta; fissura transforame incisivo (lábio, arcada alveolar, palato duro e mole), podendo ser uni ou bilateral⁽⁵⁾.

Etiologia

As FLP não sindrômicas têm predisposição genética. A maioria dos casos é esporádica (50-75%). Os estudos de gêmeos com concordância para os monozigóticos comprovaram que o fator genético é importante para a etiologia das FLP não sindrômicas. Os fatores ambientais também têm influência^(7,12-16).

Alguns fatores ambientais envolvidos na etiologia da FLP como vírus ou hipertermia, pesticidas, desnutrição, fumo, álcool, drogas como antagonistas do ácido fólico, valproato, difenilhidantoína, fenobarbital, trimetadiona, corticóides, ácido retinóico e hipoxia têm sido identificados, porém para alguns agentes ainda há a necessidade de maiores estudos para comprovação da sua influência na susceptibilidade para FLP^(4,7,17-19).

Nos casos em que há FLP isoladas, sem outras anomalias pode haver uma etiologia monogênica^(16,17).

Há casos em que a FLP está associada a uma síndrome. Há cerca de 350 síndromes com FLP. Nesses casos é mais comum haver fissuras de lábio e palato concomitantemente do que fissuras labiais ou palatinas, sendo mais comuns as bilaterais do que as unilaterais. Geralmente são casos esporádicos e não familiares e é alta a incidência de abortos na família^(3,4).

Os estudos moleculares sobre FLP mostraram a influência de vários genes, que podem ser específicos para algumas famílias. Dentre os genes já identificados estão TGF alfa, BCL3, RARA, TGF beta3, MSX1, receptor do fator de crescimento epitelial (FGFR1), MTHFR^(3,20,21).

Anomalias associadas

As FLP podem ser uma anomalia congênita isolada, fazer parte de uma síndrome ou associação e portanto há a necessidade de uma cuidadosa investigação em busca de outras anormalidades.

Quanto à existência de anomalias associadas, 2-11% dos casos de FLP têm outras anomalias congênitas, sendo 7-13%, quando há apenas fenda labial e 13-50%, quando há FP isolada⁽³⁾.

A anomalia congênita mais comum nos casos de FLP é a cardíaca. De todas as crianças com FLP, 30% apresentam cardiopatia congênita. Se a fenda labial é unilateral, a cardiopatia ocorre em 5% dos casos. Se for bilateral, em 12%. As anomalias esqueléticas acontecem em 11% dos casos de FLP. A assimetria de orelha é observada em 21% dos casos^(8,11).

Pode ocorrer casos com retardo de crescimento pré e pós-natal, insuficiência velofaríngea, atresia de esôfago, anomalias de fusão em vértebras (15-20%), sendo 45% em cervical, anomalias olfatórias (50% em casos de FP) e do trato urinário. Os indivíduos com FLP têm uma incidência 40 vezes maior do que a da população geral para apresentar deficiência do hormônio de crescimento⁽³⁾.

Diagnóstico pré-natal

O diagnóstico precoce pode ser realizado no pré-natal pela ultrasonografia a partir de 14 semanas de gestação⁽³⁾. No trabalho de Bunduki et al. (2000) foram avaliados 40 fetos com diagnóstico pré-natal de FLP, sendo 45% de FL, 47,5% de FLP e 7,5% de FP. Os autores consideraram que as FLP são excelentes marcadores para malformações associadas e aneuploidias. O caráter isolado da FLP esteve associado a um excelente prognóstico⁽²²⁾.

Tratamento

Deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar formada por ginecologista-obstetra, geneticista, cirurgião plástico, pediatra, nutricionista, fonoaudiólogo, psicólogo, odontólogo^(5,23).

O custo do tratamento de FLP nos Estados Unidos é US\$ 101.000 por paciente, e no Reino Unido, segundo os dados da OMS (2002), para o tratamento de 140 casos de FLP foram gastos cerca de 6,4 milhões de libras/ano⁽⁷⁾. No Brasil não há um trabalho de estimativa dos custos para o tratamento de pacientes com FLP.

Aconselhamento genético

O geneticista realiza o aconselhamento genético a fim de orientar o paciente e a família sobre os aspectos médicos da doença, incluindo o risco de recorrência, diagnóstico pré-natal, complicações, indicação de grupos de apoio, terapia, prognóstico.

Quando o geneticista recebe um paciente com FLP é importante a determinação da etiologia do caso e para isso o médico realiza uma história clínica detalhada, valorizando a história familiar com o desenho do heredograma, a história pré-natal incluindo o uso de drogas, vômitos frequentes, má

alimentação, o exame físico com a presença de outros sintomas como anomalias esqueléticas, cardíacas, neurológicas, urogenitais e digestiva^(24,25).

Nos casos de FLP isolada em que o heredograma mostra uma tendência de transmissão da doença de forma autossômica dominante em que há pais afetados, o risco de recorrência é 50%. Quando há consangüinidade entre os pais e afetados na irmandade, de ambos os sexos, o risco de recorrência é 25%.

Quando há comprometimento de outros órgãos ou sistemas, realizamos exames complementares a procura do diagnóstico sindrômico. Pode ser necessária a realização do estudo cromossômico⁽²⁶⁾.

Nos casos de herança multifatorial há FLP sem outras malformações. Pode haver outros indivíduos afetados na família ou não. O risco de recorrência é empírico, sendo maior quanto maior for o número de afetados na família, quanto mais grave for a lesão, quando o sexo afetado for o menos prevalente, quanto mais próximo for o parentesco entre o afetado da família e o paciente⁽¹²⁾.

Os riscos de recorrência das FLP são baseados em estudos de grandes conjuntos de famílias e são específicos para cada população. Nos Estados Unidos o risco de recorrência para FLP quando o defeito é unilateral é de 2,7%. Para defeitos bilateral, 5,4%. Se os pais não são afetados mas têm um filho afetado, o risco é 4%, e quando há 2 filhos afetados, 10%. Se um dos pais é afetado, o risco de recorrência é 4%. Se um dos pais é afetado e têm um filho afetado, 14%^(12,15,21).

Como era esperado para uma doença multifatorial, o risco de recorrência cai na família de acordo com o parentesco, sendo 4% para irmãos e filhos, 0,7% para tios, tias e sobrinhos e 0,4% para primos de primeiro grau⁽¹³⁾.

Atualmente o aconselhamento genético para os casos de FLP não-sindrômica é empírico, porém com a identificação dos genes candidatos para FLP, a prevenção a partir do controle ambiental poderá propiciar uma melhor prevenção e uma maior objetividade no aconselhamento genético.

O aconselhamento genético é importante na educação em saúde e na prevenção, quando orienta a família sobre a possibilidade de ocorrerem novos casos de FLP⁽⁸⁾.

Cuidados pediátricos

Quando nasce uma criança com FLP a maior preocupação da família e do médico é quanto à alimentação. Indicamos o aleitamento materno para todas as crianças, pois é o melhor método para desenvolver a musculatura da face e da boca, fortalecer o vínculo mãe-filho e evitar infecções. O

apoio do fonoaudiólogo é importante nessa fase, porém há casos em que a criança não consegue se alimentar, ficando desnutrida, com sérias conseqüências para o tratamento.

Com a alteração da anatomia da face há maior risco para essas crianças desenvolverem aspiração de alimentos e infecções como otite e pneumonia. As otites decorrem do funcionamento inadequado da tuba auditiva, e portanto nesses casos há maior predisposição para a perda auditiva condutiva que influencia no desenvolvimento da fala e da linguagem. Nos casos de otite de repetição em que o pediatra não consegue impedir as complicações, o otorrinolaringologista deve compor a equipe para tratamento dos afetados por FLP.

A anemia é muito freqüente, por se tratar de uma doença crônica, porém na maioria das vezes é de fácil tratamento a partir de uma dieta balanceada e do uso do sulfato ferroso.

Todas essas complicações são tratadas pelo pediatra, que também faz a assistência pré e pós - operatória para os pacientes com FLP^(5,23).

Orientações fonoaudiológicas

O fonoaudiólogo deve ter o primeiro contato com o portador de FLP ainda na maternidade e orientará a mãe quanto à alimentação, fazendo parte da equipe interdisciplinar, também será responsável pelas orientações quanto às dificuldades enfrentadas pela família referente à patologia.

Os reflexos de fechamento de mandíbula, vômito, sucção e deglutição estão alterados desde a vida intra-uterina, portanto o trabalho de sensibilidade proprioceptiva oral em crianças com FLP deve ser realizado no primeiro ano de vida. A obtenção de um desenvolvimento muscular adequado é importante para a redução dos distúrbios da fala.

As funções orais no recém-nascido são orientadas pela estimulação tátil dos lábios e da parte anterior da língua. A posição de repouso da língua é entre a gengiva e os lábios. A cavidade oral é preenchida pela língua e esta, em contato com o palato, ocupa toda a cavidade oral. A respiração é predominantemente nasal. No paciente com FLP, a língua se encontra inserida na fissura, sendo privada do contato com o lábio e a gengiva, causando movimentos compensatórios durante as funções primordiais e a fala. O tratamento fonoaudiológico precoce tem como objetivo principal ajudar nos estímulos sensoriais, principalmente na parte anterior da cavidade oral para evitar que os movimentos compensatórios sejam fixos e influenciem na aquisição da fala.

Os exercícios de sensibilidade são feitos em três níveis: tátil, térmico e gustativo. A sensibilidade tátil é realizada

extra e intra-oral, realizando massagem digital com pressão e direção determinadas, fortalecendo a musculatura, principalmente antes da cirurgia. São utilizados materiais como escova de dente, pincel, "dedeiras" de borracha. Para o estímulo térmico são utilizados cotonetes congelados ou mergulhados em líquido um pouco quente na gengiva para que a língua seja estimulada a tocar na gengiva. A sensibilidade gustativa é trabalhada com a própria alimentação da criança variando o sabor e a consistência.

O desenvolvimento da linguagem do paciente com FLP é similar ao desenvolvimento em outras crianças sem fissura no que diz respeito aos mecanismos lingüísticos, podendo ser influenciado pelo ambiente familiar como a superproteção e a falta de estimulação da linguagem. O atraso de linguagem, quando presente, geralmente é leve, tendo como causa fatores supracitados, podendo estes ocorrerem de forma isolada ou em associação. Geralmente, quando o atraso de linguagem é diagnosticado como moderado ou grave, a FLP vem acompanhada de retardo mental, associada a síndromes ou a outras patologias.

Os problemas auditivos, que são comuns em crianças com FLP, prejudicam a aquisição da fala. A produção articulatória em crianças com FLP tendem a ser diferente das normais, podendo haver troca de fonemas, decorrente dos movimentos compensatórios. Essas alterações são mais graves quando as cirurgias são realizadas tardiamente⁽²⁷⁾.

De acordo com a experiência vivida na clínica, a fala e a audição melhoram com o fechamento precoce da fissura, principalmente se o véu palatino estiver comprometido. Isto porque quando a criança der início a fala propriamente dita, a cavidade oral terá uma estrutura anatômica adequada para a produção da mesma, evitando e/ou minimizando alterações comuns nestes pacientes, como a dislalia fonética. Esta dislalia é chamada de não lingüística, pois está ligada à anatomofisiologia e sua imaturidade, aquilo que é motricidade na articulação. A ressonância nasal acentuada, alteração bastante comum nos pacientes com FLP, também pode ser minimizada ou até evitada se houver o fechamento da fissura em tempo adequado, geralmente até os dois anos de idade.

Nutrição

Alguns pacientes com FLP têm dificuldade para se alimentar, não tolerando grandes quantidades de alimento. Nesses casos uma dieta enriquecida é essencial para não deixar o paciente desnutrido, o que pode aumentar o risco de infecções e dificultar a cicatrização cirúrgica. O nutricionista é o profissional indicado para calcular as

necessidades proteicas e calóricas diárias para manter o bom estado clínico do paciente. Desde que a criança consiga sugar e a mãe se sinta à vontade para amamentar, o aleitamento natural deve ser estimulado.

O aleitamento materno é ideal. Ele promove o desenvolvimento da musculatura orofacial, mesmo não havendo pressão intra-oral pelo contato direto da cavidade oral e nasal. A criança tem que ser alimentada o mais sentada possível para evitar otite e aspiração pulmonar. É importante o contato facial à amamentação em ambos os seios para uma estimulação adequada mesmo em fissuras unilaterais. O tempo da mamada não deve ser superior a 15 minutos em cada seio para que a criança e a mãe não fiquem cansadas e não haja deglutição de ar excessiva por parte do bebê. A mãe deve estimular a criança durante a mamada, conversando com ela. Esse ato favorece o equilíbrio emocional do binômio mãe-filho e estimula a linguagem da criança^(5,23,28,29)

A mamadeira é utilizada para o complemento da alimentação ao seio ou para as crianças que não tiveram sucesso no aleitamento ao seio. A sucção é importante para o desenvolvimento da musculatura orofacial, portanto a dieta não deve ser oferecida em copinho. O bico da mamadeira deve ser ortodôntico e de silicone, que além de ser desenvolvido mimetizando as condições do aleitamento materno em tamanho e forma, é mais duro do que o látex e proporciona facilidade na limpeza por ser transparente. O furo da mamadeira deve ser graduado de acordo com o potencial de cada criança. Deve ser feito de um a três furos na parte superior do bico de modo a fazer um triângulo para evitar o colabamento do bico da mamadeira durante a sucção. Após a mamada em crianças fissuradas é ideal que se ofereça água, que ajuda na limpeza da cavidade oral e reduz a incidência de cáries, que são comuns nessas crianças.

Naturalmente a presença da fissura já predispõe a uma maior aerofagia, sendo necessário que se faça mais pausas e que se tenha o cuidado em manter o bico da mamadeira sempre repleto de líquido. O ato de estimular a eructação deve ser mantido em crianças fissuradas como em crianças que não têm fissuras, o que evita a maior incidência de "cólicas do recém-nascido".

As sondas orogástricas devem ser utilizadas apenas nas crianças que não têm coordenação de sucção e deglutição. Mesmo recebendo alimentação pela sonda, as crianças devem ser estimuladas a se alimentar por via oral. Pode ser iniciada a sucção não-nutritiva com a chupeta para depois introduzir o leite, assim evitando a aspiração de líquido para o pulmão. A principal desvantagem da sonda é o comprometimento do desenvolvimento da alimentação por via oral e distúrbios da função dos órgãos fonoarticulatórios, além da predisposição ao refluxo gastroesofágico.

Aos quatro meses se inicia a papa de frutas (raspadas ou amassadas) e sopa (amassadas ou passadas na peneira) com o uso da colher de sobremesa (inox) para estimular a maturação sensoriomotora oral. A criança irá diferenciar a mudança da temperatura do alimento com mais facilidade na colher inox do que na colher de plástico. Os alimentos líquidos não estimulam a propriocepção oral e têm seu valor nutricional reduzido pela trituração. A partir do quinto mês de vida deve-se aumentar gradualmente a consistência dos alimentos. A introdução do copo deve ser realizada aos seis meses de idade com um copo plástico que tenha tampa com bico duro com três furos e alça. No sétimo mês, a criança ingere alimentos semi-sólidos e com um ano há a alimentação com alimentos sólidos e a coordenação motora para ingerir líquidos em um copo convencional, se houver denteição. A introdução desses alimentos é importante para a erupção dentária e o desenvolvimento da função mastigatória⁽²⁷⁾.

Tratamento cirúrgico

Os cuidados pré-operatórios podem ser orientados pela equipe multidisciplinar. O pediatra deve garantir que a criança não tenha problemas de pele, cáries dentárias, anemia e infecções. A cirurgia não poderá ser realizada se os níveis de hemoglobina não estiverem acima de 10.

Antes da cirurgia os hábitos de sucção como utilização de chupeta ou "chupar dedo" devem ser retirados para que não comprometam a reabilitação pós-operatória.

Duas semanas antes da cirurgia deve ser realizado o desmame do aleitamento materno e a introdução de alimentos liquefeitos na dieta alimentar para que a criança se acostume com a nova consistência dos alimentos e os aceite no pós-operatório, quando esses alimentos terão a consistência mais adequada para esta fase de tratamento. A administração dos alimentos deve ser realizada com a colher e não com a mamadeira, para que no período pós-operatório não haja sucção, prejudicando o sucesso da cirurgia. A temperatura dos alimentos deve ser adequada. As crianças não podem receber alimentos quentes nem gelados.

A estafilorrafia e a queiloplastia devem ser realizadas no terceiro mês de vida, enquanto a palatoplastia, entre os doze e dezoito meses de idade. Essas cirurgias fazem a correção funcional da lesão, enquanto outras cirurgias plásticas posteriores podem ser necessárias para correção estética de lesões da face. A fala, a voz e audição melhoram com o fechamento precoce do palato. O fechamento tardio do palato, após 4 anos de idade, favorece o crescimento inadequado do esqueleto da face.

Quando a cirurgia é realizada nos dois primeiros anos de vida, a criança se vê sem malformação, o que contribui para a formação "adequada do eu".

Quando a cirurgia é feita na fase em que a criança ainda não fala, a criança apresentará uma melhor produção articulatória bem como quanto ao desenvolvimento da linguagem e da voz, que tende a não apresentar hipernasalidade importante.

No período pós-operatório o pediatra deve estar atento aos sinais de febre e infecções. A higiene bucal deve ser reforçada e a alimentação deve ser liquefeita nas primeiras 48 horas. A introdução de alimentos mais consistentes deve ser gradual. Não deve haver curativo fechado na região de pontos, que deve ser mantida sempre limpa, sendo lavada delicadamente com água e sabão. A família deve ter o cuidado para que a criança não coloque brinquedos na boca nem materiais que possam levar a ruptura dos pontos cirúrgicos.

O cirurgião deverá realizar uma consulta pós-operatória para a retirada de pontos e realização de orientações à família^(5,10,23,27).

Cuidados odontológicos

As FLP afetam o desenvolvimento dos dentes decíduos e permanentes com freqüência. Os problemas mais comuns estão relacionados com a ausência congênita de dentes ou presença de dentes supranumerários. As anomalias dentárias ocorrem em 53% das crianças com FLP. As mais freqüentes são hipodontia e hipoplasia dentária sendo as menos freqüentes, a microdontia e os dentes geminados, porém ainda são 7% mais freqüentes do que na população em geral.

A incidência de agenesia na área da fenda na dentição permanente é maior do que a de dentes supranumerários e na dentição decídua ocorre o inverso, sendo o incisivo lateral o dente que é mais suscetível a danos na área da fissura.

A cronologia de erupção está atrasada em crianças com FLP e os distúrbios mais freqüentes atribuídos à erupção são prurido, salivação abundante, aumento da freqüência de sucção e irritabilidade.

Os indivíduos com fissuras, principalmente do palato apresentam discrepâncias entre o tamanho, formato e posição dos maxilares. Um achado comum é o prognatismo mandibular, causado mais pela retração da maxila do que pela protusão da mandíbula.

Dentre as doenças bucais mais prevalentes encontradas nas crianças com FLP as maloclusões estão presentes em mais de 86% dos casos de fissuras, sendo mais freqüente a mordida cruzada (75% dos casos). A prevalência e a atividade de cáries é relativamente maior, sendo os pacientes com FLP um grupo de risco para o desenvolvimento de cáries⁽¹⁾.

Uma higiene bucal deficiente aumenta o aparecimento da placa bacteriana na superfície dos dentes. Os programas

de prevenção de cáries são importantes para garantir a saúde bucal desses pacientes.

Ao nascer as crianças devem ser encaminhadas aos ortodontistas para que estes possam programar o tratamento adequado, já que a variação de expressão da doença é muito grande e o tratamento ortodôntico é individualizado.

Fatores psicológicos

Diante do nascimento de uma criança portadora de FLP os pais têm um grande choque emocional em que a criança idealizada será substituída pela criança real que nasceu com um defeito congênito. Os padrões mais comuns de reação são negação, rejeição, sentimentos de culpa, depressão e tristeza, que gradativamente são substituídos pela aceitação e reorganização, atenuando a ansiedade e contribuindo para a cooperação dos pais em relação ao tratamento.

A intervenção do psicólogo logo após o nascimento da criança é importante para auxiliar os pais na compreensão de seus sentimentos e reorganização pessoal a fim de aceitarem a criança real e as potencialidades da criança que tem a FLP, procurando meios para adaptá-la à sociedade e buscando a reabilitação global do afetado.

Os pais representam o ponto principal de todo o tratamento, devendo receber informações corretas, perceber e se sensibilizar da importância de sua postura participativa no tratamento.

As crianças com FLP só se percebem diferentes com 4-5 anos, podendo essa diferença contribuir no comportamento, na personalidade e na socialização dos afetados. Quando a criança entra em contato com outras crianças pode ocorrer o preconceito e a supervalorização dos estigmas da doença, tornando-as introvertidas, com comportamento imaturo ou agressivo.

Antes que a criança ingresse na escola não há muita dificuldade de adaptação quanto as suas dificuldades decorrentes da FLP por que ela esteve mais presente ao ambiente familiar. E se houve aceitação da família, não se constituíram problemas psicológicos até esse momento. Na escola a criança se sente excluída das atividades que exigem uma fala bem articulada e não podendo corresponder a esses anseios sociais, se sente limitada e excluída dessas atividades, recebe apelidos, se sente inferior e solitária, podendo inclusive abandonar a escola.

A necessidade de várias intervenções cirúrgicas e terapia fonoaudiológica interferem na rotina de vida do paciente, podendo contribuir para as diferenças de comportamento dos afetados, que podem ser introvertidos com vergonha de falar até não ter preocupação com seu defeito e não se esforçar para corrigirem seus distúrbios da fala.

Os adolescentes podem ter distúrbios psicológicos se ao se olharem no espelho não formarem um “eu adequado” e tiverem vergonha da face que têm. Os adultos jovens sentem maior dificuldade para um relacionamento interpessoal. Esses pacientes podem apresentar problemas psicológicos como depressão, irritabilidade fácil, frustração, redução de auto-estima, isolamento e suicídio, mas dependendo da personalidade do afetado e da aceitação da família, podem não apresentar distúrbios psicológicos.

A função do psicólogo é conscientizar a família que a aceitação em casa é a base do tratamento, além de colaborar com a reorganização dos sentimentos da família e do portador de FLP^(30,31).

Prevenção

O álcool é um teratogêno reconhecido desde o século passado. Sendo uma droga de uso permitido, muitas gestantes não sabem do risco que correm os conceptos pelo uso de álcool na gestação. No caso de FLP foi encontrada uma associação dessa anomalia congênita quando a gestante tinha um consumo maior do que 10 drinks ao mês no período de embriogênese. A abstinência de álcool durante a gestação é importante na prevenção de FLP^(7,17).

Alguns estudos mostraram que a hiperhomocisteinemia e a deficiência de vitaminas B2 (riboflavina) e B6 são fatores de risco para FLP. Em relação ao ácido fólico, os estudos foram inconclusivos por terem uma casuística pequena, não serem randomizados e utilizarem multivitaminas, porém estudos com ratos sugeriram que a prevenção de FLP não-sindrômicas tem relação com a suplementação de folato.

Há evidências que o uso de multivitaminas associado a ácido fólico pode reduzir a incidência de malformações, inclusive FLP, exercendo um fator protetor, no entanto a suplementação vitamínica não é efetiva para todos os casos, sendo importante uma identificação dos genes que regulam esse processo⁽⁷⁾.

Prognóstico

Na maioria dos casos de FLP não-sindrômicos não há comprometimento do sistema nervoso e os afetados não têm retardo mental. A morbidade das crianças com FLP é maior decorrente da dificuldade para alimentar, podendo ocorrer desnutrição, anemia, pneumonia aspirativa e infecções de repetição. Nos casos em que não há malformações associadas nem complicações decorrentes das FLP, o prognóstico é bom^(3,22).

Grupos de Apoio

Há várias associações no país que incluem pacientes com FLP. No Ceará há a Associação Beija-Flor que congrega pacientes com FLP, estimulando a realização de tratamentos cirúrgicos e orientando quanto à necessidade do tratamento multidisciplinar. A Associação Cearense de Doenças Genéticas (www.genetica.org.br) atende a portadores com FLP decorrente de síndromes com o objetivo de defender os direitos desses pacientes à cidadania.

CONCLUSÕES

As FLP são anomalias congênitas comuns e portanto os profissionais de saúde devem estar aptos a reconhecer e tratar de forma adequada os afetados, além de providenciar suporte para a família. A equipe multidisciplinar é de extrema importância para que o tratamento tenha sucesso. As conseqüências da doença, sejam físicas ou psicológicas, devem ser minimizadas para que o paciente se sinta apto a integrar a sociedade. As pesquisas científicas sobre as FLP devem ser incentivadas, seja na determinação de dados epidemiológicos, fatores etiológicos ou predisponentes, a fim de que se possa encontrar uma prevenção ou tratamento mais adequado, que reduza os altos custos da terapia atual para portadores de FLP.

REFERÊNCIAS

1. Silva HA, Bordon AKCB, Duarte DA. Estudo da fissura labiopalatal. Aspectos clínicos desta malformação e suas repercussões. Considerações relativas à terapêutica. J Bras Fonoaudiol. 2003;4(14):71-4.
2. Graham Jr JM, Donahue KC, Hall JG. Human anomalies and cultural practices. In: Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM. Human malformation and related anomalies. Oxford: Oxford University Press; 1993. p.169-81. (Volume I).
3. Gorlin RJ, Cohen Jr, MM, Hennekan RCM. Orofacial clefting syndromes. In: Gorlin RJ, Cohen Jr MM, Hennekan RCM. Syndromes of the Head and Neck. 4th ed. Oxford: Oxford University Press; 2001. p.850-60.
4. Lettieri J. Lips and oral cavity. In: Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM. Human malformation and related anomalies. Oxford: Oxford University Press; 1993. p. 367-81. (Volume II).

5. Guedes ZCF. Atuação fonoaudiológica com o recém-nascido portador de malformações craniofaciais. In: Bassetto MCA, Brock R, Wajnsztein R. Neonatologia. Um convite à atuação fonoaudiológica. São Paulo: Lovise; 1998. p.277-83.
6. Rodríguez MTC, Torres MEM. Labio y paladar fisurados. Aspectos generales que se deben conocer en la atención primaria de salud. Rev Cuba Med Gen Integr. 2001;17(4):379-85.
7. WHO Human Genetics Programme. Global strategies to reduce the health-care burden of craniofacial anomalies: report of WHO meetings on international collaborative research on craniofacial anomalies, Geneva, Switzerland, 5-8 November 2000 ; Park City, Utah, U.S.A., 24-26 May 2001; Geneva, World Health Organization; 2002.
8. Jorgeson RJ, Pashayan HM. Cleft lip. In: Buyse ML. Birth Defects Encyclopedia. Dover: Blackwell Scientific Publications; 1990. p.405-7.
9. Lima PT. Fissuras congênicas da face e do crânio. In: Mustacchi Z, Peres S. CID. São Paulo; 2000. p.687-99.
10. Soto EM, Ayoubi AG, Cedeno JÁ, Maza W. Lábio Y Paladar Hendidos. Acta Odontol Venez. 2000;38(2):56-60.
11. Troviscal LP. Fenda labial e palatina. In: Leite JCL, Comunella LN, Giugliani R. Tópicos em defeitos congênicos. Porto Alegre: UFRGS; 2002. p.121-7.
12. Jorde LB, Carey JCC, Bamshad MJ, White RL. Herança multifatorial e doenças comuns. In: Genética Médica. 3ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2004. p.285-318.
13. Nora JJ, Fraser FC. Algumas malformações e doenças determinadas por herança multifatorial. In: Genética Médica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1991. p.186-92.
14. Nussbaum RL, McInnes RR, Willard HF. Genética dos distúrbios com herança complexa. In: Nussbaum RL, McInnes RR, Willard HF. Thompson & Thompson Genética Médica. 6ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002. p.255-73.
15. Jones KL. Cleft lip sequence. In: Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 1997. p.236-7.
16. Vieira AR, Romiti PA, Orioli IM, Castilla EE. Complex segregation analysis of 1792 cleft lip and palate families in South America: 1967-1997. Pesq Odontol Bras. 2003;17 (2):161-5.
17. Leite ICG, Paumgarten FJR, Koifman S. Chemical exposure during pregnancy and oral clefts in newborns. Cad Saúde Pública. 2002;18(1):17-31.
18. Little J, Cardy A, Munger RG. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. Bulletin of the World Health Organization: the International Journal of Public Health. 2003;81(3):213-8.
19. Rojas AR, Ojeda MEB, Barraza XO. Malformaciones congénitas y exposición a pesticidas. Rev Med Chile. 2000;128(4):39-404.
20. Blanco RC, Jara LS, Villaseca CG, Palomino HZ, Carreño HZ. La variación genética de MSX1 presenta un dimorfismo sexual en la fisura labiopalatina no sindrómica en la población chilena. Rev Med Chile. 1998;126(7):781-7.
21. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: 119530: last edited 18/5/2004 [citado 2004 ago]. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=119530>.
22. Bunduki V, Ruano R, Sapienza AD, hanaoka BY, Zugaib M. Diagnóstico pré-natal de fenda labial e palatina: experiência de 40 casos. Rev Bras Ginecol Obstetric. 2001;23(9):561-6.
23. Guedes ZCF. Fissuras: avaliação e terapia. In: Marchesan IQ. Fundamentos em fonoaudiologia. Aspectos clínicos da motricidade oral. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p.75-84.
24. Ribeiro EM. O pediatra e o aconselhamento genético. Revista de Pediatria do Ceará. 2002; 3(1):10-7.
25. Ribeiro EM. Aconselhamento genético. Rev Bras Méd. 2001;58 (7):490-590.
26. Ribeiro EM. Aconselhamento genético. Arq Bras Méd. 1996;70 (6):303-7.
27. Altmann EBC, Vaz ACN, Paula MBSF, Khoury RBF. Tratamento precoce. In: Altmann EBC. Fissuras labiopalatinas. 4ª ed. Carapicuíba: Pró-fono; 1997. p.291-322.
28. Pini JG, Peres SPBA. Alimentação do lactente portador de lesão lábio-palatal: aleitamento e introdução alimentar. Rev Nutr. 2001;14 (3):195-9.
29. Dalben GS, Costa B, Gomide MR, Neves LT. Amamentação em bebês portadores de fissuras lábio-palatais. J Bras Fonoaudiol. 2002;3(10):76-9.

30. Lofiego JL. Problemas psicológicos. In: Lofiego JL. Fissura lábio-palatina. Rio de Janeiro: Revinter; 1992. p.151-3.

31. Andrade D, Angerami ELS. A auto-estima em adolescentes com e sem fissuras de lábio e/ou palato. Rev Latino-am Enfermagem. 2001;9(6):37-41.

32. Rojas AR, Ojeda MEB, Baraza XO. Malformaciones congénitas y exposición a pesticidas. Rev Med Chile. 2001;128(4):39-404.

33. Blanco RC, Jara ES, Villaseca CG, Palomino HX, Carrión HX. La variación genética de MSX1 presenta un dimorfismo sexual en la fisura labio-palatina no sindrómica en la población chilena. Rev Med Chile. 1998;126(7):781-7.

34. Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM) (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: 119230. last edited 18/02/2004. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=119230>.

35. Brando V, Russo R, Sapicova AD, Jannoka BY, Xuguis M. Diagnóstico pré-natal de fenda labial e palatina: experiência de 40 casos. Rev Bras Ginecol Obstet. 2001;23(9):261-6.

36. Guedes XCF. Fissuras: avaliação e terapia. In: Malformações congênitas em fonocardiologia. Aspectos clínicos da malocclusão oral. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p. 75-84.

37. Ribeiro EM. O pediatra e o aconselhamento genético. Revista de Pediatría do Ceará. 2002; 3(1):10-7.

38. Ribeiro EM. Aconselhamento genético. Rev Bras Méd. 2001;28(7):400-290.

39. Ribeiro EM. Aconselhamento genético. Arq Bras Méd. 1999;70(6):303-7.

40. Altman EBC, Vaz ACN, Paula MBSF, Khowry RBF. Tratamento precoce. In: Altman EBC. Fissuras labio-palatinais. 4. ed. Curitiba: Pro-fono; 1997. p.291-322.

41. Pini JG, Peters SPB. Alimentação do lactente portador de lesão lábio-palatal: aleitamento e introdução alimentar. Rev Nutr. 2001;14(3):192-9.

42. Dalfert GS, Costa B, Gomide MR, Neves LT. Alimentação em bebês portadores de fissura lábio-palatina. J Bras Fonodiol. 2002;3(10):38-9.

Endereço para correspondência:

Erlane Marques Ribeiro

Rua Eduardo Novaes, 250/6

Fortaleza-CE CEP 60834030

F: 85-99986577; FAX: 85-2735387

E-mail: erlane@genecom.com.br

43. WHO Human Genetics Programme. Global strategies to reduce the health-care burden of craniofacial anomalies: report of WHO meetings on international collaborative research on craniofacial anomalies. Geneva, Switzerland. 5-8 November 2000. Park City, Utah, U.S.A. 24-26 May 2001. Geneva: World Health Organization; 2002.

44. Jackson RJ, Pashayan HM. Cleft lip. In: Burns MJ. Birth Defects Encyclopedia. Dover: Blackwell Scientific Publications; 1990. p.402-7.

45. Lima PT. Fissuras congênitas da face e do crânio. In: Menezes X, Peters S. CID São Paulo. 2000. p.687-99.

46. São EMI, Ayoubi AG, Cardoso JA, Maza W, Lúcio Y. Palatos Hérnicos. Acta Odontol Venez. 2002;38(2):56-60.

47. Trovati L. Fenda labial e palatina. In: Leite JCF, Comarella LN, Giugliani R. Tópicos em pediatria congênita. Porto Alegre: IBRGG; 2002. p.171-7.

48. Jones LB, Carey JCC, Barnard M, White RI. Herança multifactorial e doenças comuns. In: Genética Médica 7. ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2004. p.282-318.

49. Nara B, Passer FC. Algumas malformações e doenças determinadas por herança multifactorial. In: Genética Médica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1991. p.186-92.

50. Nussbaum RL, McInnes RR, Willard HF. Genética das doenças com herança complexa. In: Nussbaum RL, McInnes RR, Willard HF, Thompson & Thompson. Genética Médica 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002. p.228-73.

51. Jones KL. Cleft lip sequence. In: Jones KL, Smith's recognizable patterns of human malformation. 7. ed. Philadelphia: Saunders; 1997. p.236-7.

52. Vieira AR, Komin PA, Oishi IM, Costa EF. Complex segregation analysis of cleft lip and palate families in South America. 1967-1997. Pediatr Odontol Bras. 2003;17(3):161-5.