

# 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 congênitas 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 congênitas 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<sup>(1)</sup>  
Anna Sylvia Carvalho Goulart  
Moreira<sup>(2)</sup>

- 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<sup>(1)</sup>.

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)<sup>(2-4)</sup>.

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<sup>(5-7)</sup>.

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<sup>(7)</sup>.

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<sup>(2-4)</sup>.

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)<sup>(1,6,7)</sup>.

Segundo a OMS (2002) no Brasil há 13,9/10.000 casos de FLP<sup>(7)</sup>. 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<sup>(8-11)</sup>.



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<sup>(4,5)</sup>.

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<sup>(5)</sup>.

### Etiologia

As FLP não síndrômicas 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 síndrômicas. Os fatores ambientais também têm influência<sup>(7,12-16)</sup>.

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<sup>(4,7,17-19)</sup>.

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

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<sup>(3,4)</sup>.

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<sup>(3,20,21)</sup>.

### 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<sup>(3)</sup>.

O diagnóstico precoce pode ser realizado no pré-natal pela ultrasonografia a partir de 14 semanas de gestação<sup>(3)</sup>. No trabalho de Bunduki et al. (2000) foram avaliados 40 fetos com diagnóstico pré-natal de FLP, sendo 45% de FL, 17,5% de FLP e 7,5% de FP. Os autores consideraram que os marcadores FLP são excelentes marcadores para malformações associadas e aneuploidias. O caráter isolado da FLP esteve associado a um excelente prognóstico<sup>(22)</sup>.

### **Tratamento**

Deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar formada por ginecologista-obstetra, geneticista, cirurgião

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

### **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 multidisciplinar, também será responsável pelas orientações quanto às dificuldades enfrentadas pela família referente à fonoaudiologia.

Os reflexos de fechamento de mandíbula, vômito, sucção e deglutição estão alterados desde a vida intra-uterina.

de-111no e estimula a linguagem da criança (1,2,3,4,5,6,7)

A mamadeira é utilizada para o complemento da alimentação ao seio ou para as crianças que não tiveram acesso no aleitamento ao seio. A sucção é importante para 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 tamanho 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

mília<sup>(5,10,23,27)</sup>.

### **Alterações odontológicas**

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

A incidência de agenesia na área da fenda na dentição

O álcool é um teratígeno reconhecido desde o século passado. Sendo uma droga de uso permitido, muitas gestantes não sabem do risco que correm os conceitos 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 <sup>(7,17)</sup>.

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

Jorgeson RJ, Pashayan HM. Cleft lip. In: Buyse ML. Birth Defects Encyclopedia. Dover: Blackwell Scientific Publications; 1990. p.405-7.

Lima PT. Fissuras congênitas da face e do crânio. In: Mustacchi Z, Peres S. CID. São Paulo; 2000. p.687-99.

). Soto EM, Ayoubi AG, Cedeno JÁ, Maza W. Lábio Y Paladar Hendidos. Acta Odontol Venez. 2000;38(2):56-60.

l. Troviscal LP. Fenda labial e palatina. In: Leite JCL, Comunella LN, Giugliani R. Tópicos em defeitos congênitos. Porto Alegre: UFRGS; 2002. p.121-7.

