



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

**TRABALHO FINAL DO 6º ANO MÉDICO COM VISTA À ATRIBUIÇÃO DO
GRAU DE MESTRE NO ÂMBITO DO CICLO DE ESTUDOS DE MESTRADO
INTEGRADO EM MEDICINA**

DANIELA FILIPA GOMES TORRES SIMÕES ROLO

***TRATAMENTO CIRÚRGICO EM PORTADORES DE
FENDA LÁBIO-PALATINA***

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE CIRURGIA MAXILO-FACIAL

TRABALHO REALIZADO SOB A ORIENTAÇÃO DE:

DR. JOÃO PEDRO MARCELINO

PROF. DOUTOR FERNANDO GUERRA

ABRIL/2013

Resumo

A fenda lábio-palatina constitui a mais comum malformação congénita da cabeça e do pescoço e apresenta uma prevalência global estimada de 1/700 nados-vivos. Esta malformação assume uma grande diversidade clínica e morfológica e resulta de anomalias embriológicas de etiologia multifactorial, que decorrem durante as primeiras semanas de gestação.

O tratamento das fendas lábio-palatinas deve ser iniciado logo após o nascimento, prolonga-se até à idade adulta e exige a actuação de uma equipa multidisciplinar. O tratamento inadequado desta malformação acarreta elevadas consequências para o indivíduo.

Existem diversas opções terapêuticas disponíveis, mas a sua escolha varia de acordo com o local de tratamento, experiência e preferência pessoal do médico/cirurgião e características do indivíduo.

O presente artigo apresenta uma revisão científica das características gerais das fendas lábio-palatinas e do seu tratamento, com ênfase na vertente cirúrgica, realizada com base na literatura mais recente, descrevendo, analisando e comparando diferentes técnicas como a reparação primária do lábio e palato, o enxerto ósseo alveolar, a cirurgia ortognática e a distracção óssea, entre outras.

Keywords: Fenda Lábio-Palatina, Fenda do Lábio, Fenda do Palato, Enxerto Ósseo Alveolar, Cirurgia Ortognática, Distracção Óssea

Abstract

Cleft lip and palate is the most common head and neck congenital malformation and has an estimated global prevalence of 1 per 700 live births. This malformation assumes a great clinical and morphological diversity and is caused by embryological abnormalities of multifactorial aetiology which occur during the first weeks of gestation.

Cleft lip and palate treatment should be initiated right after birth, continues until adult age and demands a multidisciplinary team interaction. An inadequate treatment of this malformation entails great consequences for the individual.

There are several treatment options available but its selection varies according to the place of treatment, doctor's or surgeon's personal experience and preference and subject's characteristics. This article presents a scientific review of cleft lip and palate's general characteristics and treatment, based on the most recent literature, emphasizing its surgical aspects, describing, analyzing and comparing different techniques such as primary lip and palate repair, alveolar bone graft, orthognathic surgery and distraction osteogenesis.

Keywords: Cleft Lip and Palate, Cleft Lip, Cleft Palate, Alveolar Bone Graft, Orthognathic Surgery, Distraction Osteogenesis

Índice

| | |
|---|-------------|
| Resumo | i |
| Abstract | ii |
| Lista de Tabelas | vi |
| Lista de Figuras | vii |
| Lista de Siglas e Acrónimos | viii |
| 1 Introdução | 1 |
| 2 Metodologia | 4 |
| 3 Fenda Lábio-Palatina: Características e Contextualização | 5 |
| 3.1 Epidemiologia | 5 |
| 3.2 Embriologia | 7 |
| 3.3 Etiologia | 10 |
| 3.3.1 Factores genéticos | 11 |
| 3.3.2 Factores ambientais | 12 |
| 3.4 Classificação | 14 |
| 3.5 Problemas associados | 19 |
| 3.5.1 Problemas dentários | 20 |

| | | |
|----------|---|-----------|
| 3.5.2 | Problemas na alimentação | 21 |
| 3.5.3 | Deformidade nasal | 22 |
| 3.5.4 | Má Oclusão | 22 |
| 3.5.5 | Problemas auditivos | 23 |
| 3.5.6 | Dificuldades na fonação | 24 |
| 3.5.7 | Problemas psicossociais | 25 |
| 4 | Fenda Lábio-Palatina: Tratamento Cirúrgico | 26 |
| 4.1 | Introdução do Tratamento | 26 |
| 4.2 | Primeiros cuidados | 30 |
| 4.3 | Reparação primária da fenda do lábio | 33 |
| 4.4 | Reconstrução nasal primária | 38 |
| 4.5 | Reparação primária da fenda do palato | 40 |
| 4.6 | Velofaringoplastia | 43 |
| 4.7 | Enxerto ósseo alveolar | 45 |
| 4.8 | Cirurgia Ortognática | 49 |
| 4.9 | Distracção Óssea | 53 |
| 4.10 | Nasoplastia e Queiloplastia de revisão | 59 |
| 5 | Conclusão | 62 |
| | Bibliografia | 65 |
| | Anexos | 80 |
| A | Classificação de Kernahan e Stark | 80 |

| | |
|--|-----------|
| B Classificação de Spina | 82 |
| C Classificação de GOSLON Yardstick | 84 |

Lista de Tabelas

| | | |
|-----|---|----|
| 3.1 | Síndromes associados a Fendas lábio-palatinas | 15 |
| 4.1 | Protocolo de tratamento de fendas lábio-palatinas | 28 |
| 4.2 | Classificação do enxerto ósseo alveolar de acordo com a idade cronológica . . . | 45 |
| 4.3 | Classificação do enxerto ósseo alveolar de acordo com a idade de desenvolvi- mento dentário. | 46 |

Lista de Figuras

| | | |
|-----|---|----|
| 3.1 | Prevalência europeia de fendas lábio-palatinas não sindrômicas por 1000 nascimentos | 6 |
| 3.2 | Modificação de Millard para a classificação em <i>striped Y</i> de Kernahan | 16 |
| 3.3 | Sistema orbitocêntrico de Tessier | 17 |
| 3.4 | Classificação das fendas lábio-palatinas | 18 |
| 3.5 | Exemplos de fendas lábio-palatinas | 18 |
| 4.1 | Reparação de fenda do lábio unilateral | 35 |
| 4.2 | Reparação de fenda do lábio bilateral | 36 |
| 4.3 | Técnica de Skoog | 41 |
| 4.4 | Técnica de Furlow | 42 |
| 4.5 | Anatomia do mecanismo velofaríngeo | 43 |
| 4.6 | Incisão circum-vestibular durante osteotomia de Le Fort I | 51 |
| 4.7 | <i>Down-fracture</i> da maxila | 51 |
| 4.8 | Queiloplastia de revisão | 61 |

Lista de Siglas e Acrónimos

BMP Bone Morphogenetic Protein

EGF Epidermal Growth Factor

EOA Enxerto Ósseo Alveolar

FGF Fibroblast Growth Factor

GAD1 Glutamate Decarboxylase 1

IRF6 Interferon Regulatory Factor 6

OMS Organização Mundial de Saúde

MSX1 Msh homeobox 1

MTHFR Methylenetetrahydrofolate Reductase

PDGF Platelet-Derived Growth Factor

PVRL1 Poliovirus Receptor-Related 1

SOX9 SRY (sex determining region Y)-box 9

TGF α Transforming Growth Factor Alfa

TGF β Transforming Growth Factor Beta 3



Introdução

As fendas orofaciais incluem as fendas do lábio, fendas do palato e fendas lábio-palatinas e constituem um grupo heterogéneo de malformações de etiologia multifactorial, fenótipo complexo, severidade variável e difícil classificação.

A fenda do lábio e/ou palato constitui a mais comum malformação congénita da cabeça e do pescoço e apresenta uma prevalência estimada de 1/700 nados-vivos. [1]

Vários estudos epidemiológicos demonstraram que a prevalência das fendas lábio-palatinas varia de acordo com a região geográfica, raça e grupos étnicos, sexo, presença de malformações adicionais, grau socioeconómico e condições ambientais envolventes. [2, 3] De uma forma geral, a população asiática e os nativos americanos são os mais afectados e apresentam uma prevalência de 1/500 desta malformação.

A maioria das fendas lábio-palatinas ocorre isolada ou esporadicamente e são classificadas como não sindrómicas. Contudo, as fendas podem ocorrer como um padrão de múltiplas

malformações relacionadas com transmissões mendelianas, alterações cromossómicas ou exposição a um agente teratogénico conhecido, designando-se fendas sindrómicas. Conhecem-se mais de 500 síndromes que incluem no seu fenótipo as fendas lábio-palatinas.

As alterações da embriogénese estão na base do desenvolvimento das fendas orofaciais e ocorrem, maioritariamente, entre a 4^a e 12^a semanas de vida intrauterina. [4] A sua etiologia multifactorial não é completamente conhecida mas considera-se que variadas alterações genéticas associadas a factores ambientais, como exposição química, radiação, hipóxia materna, fármacos teratogénicos e deficiências nutricionais, possam despoletar a sua ocorrência.

As fendas orofaciais acarretam consequências morfológicas e funcionais a vários níveis. A deformidade estética será a mais facilmente percebida, mas outras como as dificuldades na alimentação, os distúrbios na audição e fonação e problemas psicossociais são igualmente importantes. É devido a estas diferentes vertentes que a abordagem deste problema exige cuidados coordenados de uma equipa multidisciplinar especializada, que acompanhará o doente ao longo de um tratamento prolongado, que inclui várias intervenções médicas e cirúrgicas.

O tratamento das fendas lábio-palatinas tem como objectivo o encerramento da fenda, normalização estética e funcional, tratamento e prevenção de complicações e desenvolvimento psicossocial normal, sob controlo continuado do crescimento ósseo e desenvolvimento da dentição. Deverá ser iniciado o mais precocemente possível, mas requer uma consideração ponderada das complexidades anatómicas e do equilíbrio delicado entre a intervenção e o crescimento.

O tratamento cirúrgico representa um grande componente do processo de recuperação dos doentes portadores de fendas lábio-palatinas. As técnicas e procedimentos existentes são muito variados, pelo que podemos encontrar um grande número de protocolos que diferem no número de intervenções, técnicas e idade em que são realizadas.

A criação de um protocolo universal é dificultada pela heterogeneidade e complexidade das

fendas orofaciais, que obrigam à personalização do tratamento seleccionado para cada situação. Por este motivo, é necessária a compreensão das várias opções terapêuticas disponíveis, seleccionando-as de acordo com as características e necessidades do doente.

O presente artigo foi realizado com o objectivo de elaborar uma revisão de diferentes tipologias terapêuticas actuais, dando ênfase à vertente cirúrgica do tratamento das fendas lábio-palatinas. Nos próximos capítulos é feita a caracterização e contextualização das fendas lábio-palatinas e são revistas as várias intervenções a que podem ser submetidos os indivíduos portadores das mesmas, nomeadamente os primeiros cuidados, as técnicas de reparação primária e as intervenções secundárias como o enxerto ósseo alveolar, a cirurgia ortognática e a distração óssea.

2

Metodologia

Para a realização deste artigo foi efectuada uma revisão da mais recente literatura na base de dados Medline com interface de pesquisa PubMed, restringindo a pesquisa em humanos e nas línguas portuguesa, inglesa, francesa e espanhola. Adicionalmente, foram revistos 2 livros de texto para sistematização e consolidação de conhecimentos relacionados com o tema.

3

Fenda Lábio-Palatina: Características e Contextualização

3.1 Epidemiologia

A fenda lábio-palatina constitui a mais comum malformação congénita da cabeça e do pescoço. [1] Em geral, apresenta uma prevalência de 1/700 nados-vivos, apesar de esta não ser conhecida em várias regiões do mundo. Noutras, embora exista informação, as diferenças na escolha da amostra para estudo (duração, métodos de análise, critérios de inclusão e exclusão) restringem a sua comparabilidade. [2, 3] Dados internacionais sugerem uma variação na prevalência de fendas do lábio com ou sem afecção do palato de 3,4-22,9 por 10.000 nascimentos e de 1,3-25,3 por 10.000 na fenda palatina isolada, o que se poderá explicar pelo facto de esta última ser menos visível externamente, podendo passar despercebida. [5] Em 2012, reportou-se uma

incidência de fenda do lábio com ou sem fenda do palato de 7,75 por 10.000 nados-vivos nos Estados Unidos da América e 7,94 por 10.000 nados-vivos internacionalmente. [6]

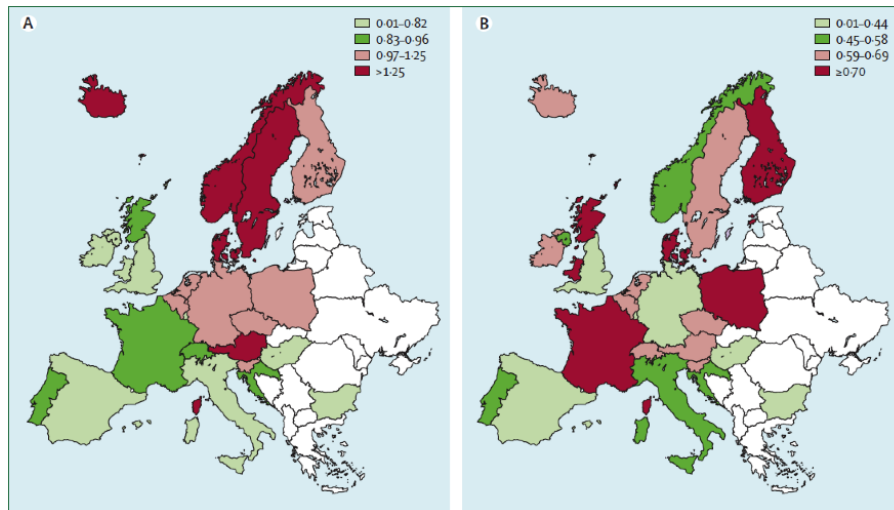


Figura 3.1: Prevalência europeia de fendas lábio-palatinas não síndrómicas por 1000 nascimentos. A - Fenda do lábio com ou sem fenda do palato. B - Fenda do palato isolada. [3]

As fendas palatinas isoladas também variam epidemiologicamente, apresentando uma prevalência de 1 em cada 1500 a 2000 nados-vivos [7]. A lateralidade representa também um factor de variabilidade da prevalência das fendas lábio-palatinas, uma vez que se verifica que as fendas lábio-palatinas unilaterais são 2 vezes mais frequentes do que as bilaterais e são observadas com maior frequência no lado esquerdo, numa proporção de 2 para 1. [8, 7, 4]

Vários estudos epidemiológicos demonstraram que existe um certo grau de variabilidade dependendo de alguns factores como as regiões geográficas, raça e grupos étnicos, sexo, presença de malformações adicionais, grau socioeconómico e condições ambientais envolventes. [2, 3]

De uma forma geral, são mais afectadas as populações asiáticas e os nativos americanos, com prevalências na ordem de 1/500. A população europeia apresenta taxas de prevalência intermédia (1/1000) e a população africana apresenta taxas ainda menores, com valores estimados de 1/25000. [2] Estas diferenças a nível geográfico sugerem que a susceptibilidade genética

individual para esta malformação pode variar entre as diferentes populações de origem, assim como os genes responsáveis. Esta ideia é reforçada quando se observam as taxas de prevalência de fendas lábio-palatinas de emigrantes, num determinado país, e se verifica que são mais próximas das taxas do país de origem do que as do país em que se encontram. [2, 3]

A fenda do lábio com ou sem fenda do palato é mais frequente no sexo masculino (2:1, homens/mulheres) enquanto a fenda do palato isolada é mais frequente em mulheres. Esta diferença relaciona-se com a embriogénese uma vez que, nas mulheres, a fusão do palato secundário ocorre uma semana mais tarde do que nos homens. [8, 4] A predominância de incidência no sexo masculino é mais aparente com o aumento da severidade da fenda e menos aparente quando a criança apresenta malformações de outros sistemas e quando existe mais do que um irmão afectado [9, 10]. É, também, sugerida uma predominância nas mulheres quando o pai tem uma idade igual ou superior a 40 anos. [11]

As fendas lábio-palatinas são frequentemente associadas a outras grandes malformações congénitas, constituindo síndromes, apesar de a sua grande maioria ocorrer por acaso e, dessa forma, ser não-sindrómica (aproximadamente 70% das fendas lábio-palatinas e 50% das fendas palatinas isoladas). Verifica-se, assim, que esta associação parece ser mais frequente em situações de fenda do palato isolada. [2, 12, 3]

Associações consistentes entre fendas lábio-palatinas e grau socioeconómico ainda não foram estabelecidas, o que pode ser atribuível a diferenças no estudo, como as anteriormente referidas, e a diferenças na classificação e medida do nível socioeconómico. [13]

3.2 Embriologia

A fenda lábio-palatina é uma malformação congénita comum que ocorre entre a 4^a e 12^a semanas de vida intrauterina. O desenvolvimento do lábio e do palato inclui uma complexa série

de eventos que requer uma estreita coordenação entre a migração celular, o crescimento, a diferenciação e a apoptose, pelo que se torna necessário rever a embriologia da face para, assim, compreender quais os mecanismos da formação da fenda lábio-palatina. [3]

O tecido ósseo da face deriva do mesênquima embrionário formado a partir da mesoderme e das cristas neurais. [14] Este processo inicia-se na 4ª semana de vida intrauterina, quando as células das cristas neurais migram no tecido mesenquimatoso e participam na formação da proeminência frontonasal, processos maxilares e mandibulares que rodeiam a cavidade oral primitiva. A formação dos placodes nasais no final desta semana, divide a porção inferior da proeminência frontonasal em processos nasais mediais e laterais.

A formação da cabeça e pescoço deve-se principalmente ao aparelho branquial constituído por arcos branquiais, bolsas faríngeas, fendas branquiais e membranas branquiais. A face e a parte anterior das fossas nasais formam-se entre a 5ª e a 10ª semanas de gestação, a partir do 1º arco branquial que dá origem à mandíbula, maxila, osso zigomático, martelo e bigorna. A sua estrutura muscular originará os músculos da mastigação, sendo innervado pelo nervo trigémino. [13, 14]

A morfogénese do palato comporta dois tempos distintos em termos de cronologia e de processos biológicos. A primeira etapa consiste na formação do lábio e do palato primário (triangular e anterior), seguida de um segundo tempo em que ocorre a formação do palato secundário. [14]

O palato primário (porção do palato e alvéolo anterior ao forâmen incisivo) e o lábio formam-se ao mesmo tempo, por volta da 5ª semana. O segmento central da face (cristas supraorbitárias, nariz, *philtrum*) e palato primário derivam do processo frontonasal. O segmento intermaxilar do processo frontonasal é formado pela fusão das duas proeminências nasais mediais. [3]

Durante a 5ª semana de gestação os processos nasais laterais vão formar a asa do nariz e

os processos nasais mediais, vão originar as porções médias do nariz, lábio superior e maxila e todo o palato primário. [7, 14]

Ao longo da 6^a semana de gestação, a aproximação e fusão na linha mediana dos processos nasais mediais, entre si e com os processos maxilares de cada lado, levam a um contacto ectodérmico, constituindo-se o “muro epitelial de Hochstetter”. Durante este processo, estas células ectodérmicas são “lisadas” e fagocitadas pelas células mesenquimatosas subjacentes, o que permitirá a formação de um maciço celular mesenquimatoso que originará o palato primário e o lábio superior, encerrando o arco maxilar superior. Imediatamente antes do término deste processo, os processos nasais laterais apresentam um pico de divisão celular que os torna susceptíveis a agentes teratogénicos. As falhas a este nível são responsáveis pela formação de fendas do lábio e alvéolo. [7, 14, 3]

O palato secundário (porção do palato posterior ao forâmen incisivo) forma-se entre a 6^a e 12^a semanas de embriogénese através da fusão de duas proeminências maxilares, as cristas palatinas que crescem, inicialmente, no sentido vertical a partir do bordo interno dos processos maxilares e de cada lado da língua. Durante a 7^a semana de desenvolvimento, estas projecções horizontalizam-se e fundem-se por um processo semelhante ao anteriormente referido, formando o palato secundário. Adicionalmente à fusão na linha mediana, o palato secundário funde-se com o primário e com o septo nasal, progredindo com uma direcção posterior, ficando completa por volta da 12^a semana. Nesta fase do desenvolvimento a ocorrência de erros, principalmente entre a 6^a e 9^a semanas, vai resultar em fendas palatinas. [3, 14]

Finalmente, considerando que o lábio e o palato primário têm origens embriológicas distintas do palato secundário, as fendas nestas áreas podem ser divididas em fendas do lábio com ou sem fenda do palato e fendas do palato isoladas. [3]

3.3 Etiologia

A etiologia das fendas do lábio superior e do palato não é completamente conhecida. Vários factores estão envolvidos e, apesar de a hereditariedade poder representar um papel importante, esta malformação não é considerada uma doença que implique um só gene. [15, 4, 16] Qualquer agente físico, químico ou biológico que actue na diferenciação, migração e proliferação das células da crista neural, com subsequente envolvimento mesenquimatoso facial, apresenta um potencial risco à ocorrência desta malformação. [4] Estes factores podem incluir a exposição química, radiação, hipóxia materna, fármacos teratogénicos, deficiências nutricionais, obstrução física ou influência genética. Pensa-se que este processo é despoletado pela acumulação de múltiplos factores acima de um limiar, no qual o processo de fusão falha. [16]

A fenda lábio-palatina pode apresentar-se como malformação isolada ou não-sindrómica, 60 a 70% dos casos, ou como um padrão de múltiplas malformações relacionadas com transmissões mendelianas, alterações cromossómicas ou exposição a um agente teratogénico conhecido, designando-se fendas sindrómicas (30 a 40%). [4] Tendo em conta que a maior parte dos casos de fenda são esporádicos, a probabilidade de nascer, numa família com uma criança com fenda lábio-palatina unilateral, outra criança com esta malformação é de 2 a 4%. Esta probabilidade aumenta quando existe história familiar ou a fenda é bilateral. [4, 16]

São conhecidas, actualmente, mais de 500 síndromes que incluem no seu fenótipo as fendas lábio-palatinas. Especificamente, a fenda lábio-palatina está associada a mais de 200 síndromes genéticos específicos e a fenda do palato foi observada como componente de mais de 400. [3] As mais frequentes incluem a sequência de Pierre Robin, Van der Woude e DiGeorge. Na Tabela 3.1 estão representados alguns síndromes.

Um diagnóstico precoce é importante, uma vez que as alterações funcionais podem surgir desde cedo e permanecer sem ser notadas e.g. Doentes com fenda do palato devem ser avaliados

precocemente por um oftalmologista pediátrico para avaliar a possibilidade de se tratar de um síndrome de Stickler, que se associa a alterações oculares como o descolamento da retina. [16] Nas próximas subsecções vamos detalhar alguns dos factores relacionados com as fendas lábio-palatinas.

3.3.1 Factores genéticos

A etiologia multifactorial das fendas orofaciais dificulta a identificação de genes específicos. [4] Para o seu estudo é necessária uma fenotipagem precisa e exacta, uma vez que se tratam de anomalias congénitas muito heterogéneas que não devem ser estudadas como se fossem iguais. [3] Diversos estudos de *linkage* sugeriram já vários *loci* que podem estar implicados na formação de fenda lábio-palatina e que incluem regiões nos cromossomas 1, 2, 4, 6, 14, 17 e 19. Alterações nos factores de crescimento ou nos seus receptores também podem estar envolvidos na falha de fusão incluindo: *fibroblast growth factor* (FGF), *transforming growth factor-β*, *platelet-derived growth factor* (PDGF) e *epidermal growth factor* (EGF). [3, 16] Seguidamente, estão referidas, com maior pormenor, algumas das mutações já conhecidas.

O IRF6 desempenha um papel importante na proliferação e diferenciação dos queratinócitos e, conseqüentemente da adesão do palato apropriada. [2, 3, 14] A sua mutação, uma das alterações genéticas mais bem estudadas, apresenta uma associação causal com a forma isolada de fenda do palato e com o síndrome de Van der Woude, apresentando diferentes tipos de fendas orofaciais como as do lábio e do palato ou fendas do palato isoladas com anomalias dentárias e fístulas labiais.

A desregulação do SOX9 também já foi apontada como responsável pela sequência de Pierre Robin, assim como os genes PVRL1 (cromossoma 11) e GAD1 (cromossoma 2). [3]

O gene Msh homeobox 1 (MSX1), localizado no 4q16, está intimamente relacionado com

a proteína óssea morfogenética (BMP), sendo necessário para a expressão desta última no mesênquima. Ambos desempenham funções específicas no desenvolvimento do lábio e palato secundário e na sinalização entre o epitélio e o mesênquima durante a formação do palato, pelo que se pode concluir que mutações no MSX1, ao interferirem em diferentes receptores do BMP, podem estar associadas a fendas orofaciais. [17, 2]

A perda de função do FGF provoca uma redução da proliferação mesenquimatosa e um aumento da apoptose, resultando no truncamento das lâminas palatinas. [18]

Pensa-se que o TGF β 3 promove a fusão do palato por estimulação inicial das lâminas palatinas, aumentando a área de superfície do bordo epitelial medial e que a sua mutação inibe o IRF6. Consequentemente, mutações neste factor de crescimento têm sido associadas a fendas lábio-palatinas, especialmente em países asiáticos, reforçando a variação geográfica destas malformações. [19, 20, 2] A participação estimada do gene IRF6 na ocorrência de fendas é de aproximadamente 12%, a do gene FGF 5% e 2% para o gene MSX1. [4]

A análise de fenótipos sub-clínicos constitui uma forma relevante de compreender os diferentes factores de risco genético, correlacionando genes associados a estes fenótipos, a fendas lábio-palatinas. As anomalias dentárias, *lip pits* e defeitos no músculo orbicular da boca são alguns exemplos. A investigação destes fenótipos no seio de uma família poderá auxiliar na determinação da probabilidade de virem a existir descendentes com esta malformação craniofacial. [2, 21]

3.3.2 Factores ambientais

Dados experimentais e epidemiológicos sugerem que os factores de risco ambientais podem contribuir para a formação de fendas lábio-palatinas afectando, pela sua teratogenicidade, o desenvolvimento embrionário especialmente no primeiro trimestre. Os mais citados na literatura

tura incluem: álcool, tabaco, fármacos como anticonvulsivantes, drogas ilícitas, deficiências nutricionais e, em menor grau, infecção viral, stress e obesidade.

O estudo dos factores exógenos tem como intuito a investigação de como estes interferem no desenvolvimento intrauterino e nos genes relacionados com a embriogénese.

O consumo de álcool durante a gravidez é uma causa conhecida de síndrome fetal alcoólico e aumenta o risco de fendas lábio-palatinas por inibição da migração e diferenciação das células da crista neural. Alguns estudos observaram associações entre o álcool e o MSX1. O contexto social e dietético do consumo de álcool é variado e complexo, pelo que pode incluir efeitos modificadores de nutrição, tabagismo, stress ou uso de drogas. [3, 4, 22]

A exposição ao fumo do tabaco relaciona-se consistentemente com o risco de fendas orofaciais e deve ter em conta a carga tabágica. Estudos sugerem um risco atribuível de fendas lábio-palatinas de 20%, valor que se pode encontrar subestimado, uma vez que, na maior parte dos estudos, a exposição passiva não é considerada. A associação entre o tabaco e o MSX1 e o TGF α também foi observada, reforçando a etiologia multifactorial desta malformação. [23, 24, 22, 4]

Os fármacos anticonvulsivantes como o diazepam, a fenitoína e o fenobarbital aumentam o risco de ocorrência de fendas lábio-palatinas, especialmente as fendas do lábio isoladas. Associações positivas entre o uso materno de corticoesteróides e o risco desta anomalia também já foram reportados. Desta forma, o uso deste tipo de fármacos tem de ser bem ponderado, fazendo uma análise de risco/benefício para a mãe e feto. [25, 26, 4]

Concentrações elevadas de homocisteína foram reportadas em mães de crianças com fendas orofaciais. A vitamina B6 é um cofactor do metabolismo da homocisteína e, baixas concentrações da mesma, aumentam o risco de ocorrência de fendas. A deficiência desta vitamina é comum em populações que ingerem grandes quantidades de arroz, como na Ásia que, como foi anteriormente referido, apresenta uma das mais altas incidências de fendas lábio-palatinas no

mundo. [27]

O zinco é um elemento importante no desenvolvimento fetal e a deficiência deste nutriente está relacionada com a ocorrência de fenda do palato isolada. [3, 22]

Outros nutrientes que poderão participar no desenvolvimento de fendas lábio-palatinas incluem a riboflavina e a vitamina A. [22]

Os factores de regulação da transcrição do interferão (IRF) estão relacionados com uma maior ocorrência de fendas orofaciais e são activados após infecção viral, pelo que se pensa que esta seja um factor de risco, principalmente durante o primeiro trimestre. [28]

Apesar de alguns estudos encontrarem uma relação positiva entre stress e obesidade maternas e o risco de fendas orofaciais, esta não está bem documentada e necessita de uma investigação mais profunda no futuro.

Na maior parte dos estudos, o uso materno de suplementos multivitamínicos numa fase precoce da gravidez foi associado a uma redução de 25% do risco de prevalência de fendas lábio-palatinas e diminuição do risco de hipertermia. [29]

Pensa-se que a ingestão de um suplemento diário de ácido fólico de 400 μg durante pelo menos 4 semanas antes e 12 semanas após a concepção, pode prevenir defeitos do tubo neural e outras malformações congénitas como as fendas lábio-palatinas em mais de 70% dos casos, apesar de o mecanismo exacto não ser conhecido. Na América do Norte, a fortificação mandatória dos cereais com ácido fólico desde o final dos anos 90 parece ter levado ao declínio da prevalência de fendas orofaciais. [30, 31, 22, 4]

3.4 Classificação

As fendas orofaciais representam um grupo heterogéneo de distúrbios com afecção da face e cavidade oral, definindo um fenótipo complexo, de severidade variável, de difícil classificação e

que obrigam a diferentes protocolos terapêuticos. Por este motivo, torna-se fulcral uma correcta e eficiente classificação que proporcione uma unificação na linguagem entre os profissionais envolvidos no tratamento, permitindo a definição de um protocolo que será seguido pela equipa multi e interdisciplinar necessária para a resolução da fenda lábio-palatina.

Uma classificação geralmente utilizada é a que subcategoriza as fendas do lábio e do palato e fendas do palato isoladas em síndromicas e não síndromicas. O síndrome associado a fendas mais prevalente é a Sequência de Pierre Robin, caracterizada por uma tríade de micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores. O encerramento incompleto do palato está presente na maioria dos doentes e é, frequentemente com forma de “U”.

Na Tabela 3.1 estão representados alguns dos síndromes que estão, comprovadamente, associados às fendas lábio-palatinas.

| Syndrome | Gene |
|--|--------------|
| Pierre Robin | <i>SOX9</i> |
| Craniofrontonasal | <i>EFNB1</i> |
| Roberts | <i>ESCO2</i> |
| Holoprosencephaly | <i>GLI2</i> |
| Hydrolethalus | <i>HYLS1</i> |
| Van der Woude/popliteal pterygium | <i>IRF6</i> |
| Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting | <i>TP73L</i> |
| Tetra-amelia with CLP | <i>WNT3</i> |
| Kallmann | <i>FGFR1</i> |
| Crouzon | <i>FGFR2</i> |
| Apert | <i>FGFR2</i> |
| Hereditary lymphedema-distichiasis | <i>FOXC2</i> |
| Bamforth-Lazarus | <i>FOXE1</i> |
| DiGeorge | <i>TBX1</i> |

Tabela 3.1: Síndromes associados a Fendas lábio-palatinas [2]

Esta classificação, apesar de útil, não é suficiente para caracterizar pormenorizadamente as alterações anatómicas. Com o intuito de resolver este problema têm sido propostas várias classificações e diagramas, entre elas a de Kernahan, a de Spina, a de Tessier, o *clock diagram*, entre outras.

A classificação e diagrama de Kernahan e Stark (1958) é uma das mais utilizadas. Permite observar que segmento anatômico está envolvido, considerando o forâmen incisivo como ponto de referência. Contudo, não considera a severidade da afecção (ver Anexo A). Em 1971, Kernahan desenvolveu o diagrama em *striped Y* que tem sido, quase universalmente, adoptado pela sua utilidade e simplicidade. [32] Na Figura 3.2 está representado este diagrama modificado por Millard.

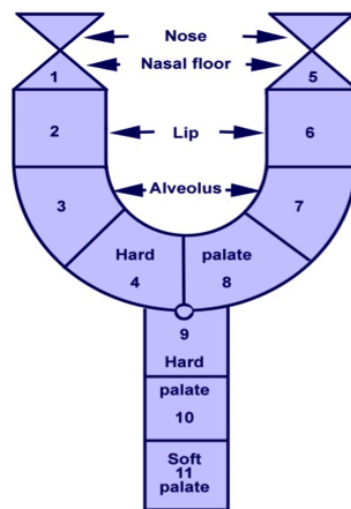


Figura 3.2: Modificação de Millard para a classificação em *striped Y* de Kernahan. O pequeno círculo indica o forâmen incisivo e o triângulo indica a ponta e a base do nariz [33]

A classificação proposta por Spina, em 1972, considera o forâmen incisivo como o ponto anatômico de referência, dividindo as fendas em 4 grandes grupos (ver Anexo B) e permite a definição do diagnóstico, reabilitação e prognóstico das fendas, de acordo com o envolvimento anatômico e as suas implicações. [34, 4]

O sistema orbitocêntrico de Tessier (1976) classifica as fendas faciais baseando-se na sua posição anatômica. Este sistema inclui 15 tipos diferentes de fendas numeradas de 0 a 14 e

que podem ser colocados em 4 grupos de acordo com a sua posição: fendas médias, fendas paramedianas, fendas orbitárias e fendas laterais (ver Figura 3.3). É utilizado, normalmente, em casos mais severos de fendas orofaciais. [16]

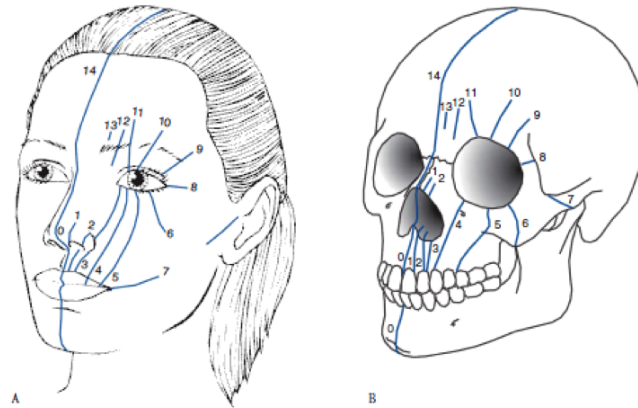


Figura 3.3: Sistema orbitocêntrico de Tessier [16]

O “clock diagram” descreve a patologia de acordo com a severidade da distorção do nariz, lábio e palatos primário e secundário e aplica este esquema de classificação na selecção do tratamento.

Outra classificação anatomo-patológica simples e eficaz, muito utilizada, é a que seguidamente se representa (Figura 3.4):

Esta classificação permite dividir as fendas lábio-palatinas em 3 grupos: as do palato primário; as do palato secundário; e as que envolvem simultaneamente o palato primário e secundário. Especificamente, as fendas do palato primário são fendas anteriores ao forâmen incisivo e as do palato secundário são posteriores a este, afectando o palato mole e o palato duro. Finalmente, as fendas do terceiro grupo (fendas do palato primário e secundário) afectam igualmente áreas anteriores e posteriores ao foramen incisivo.

As fendas do palato podem ser caracterizadas quanto à porção do palato afectado em completas ou incompletas. No que diz respeito à lateralidade, as fendas do palato primário e as que

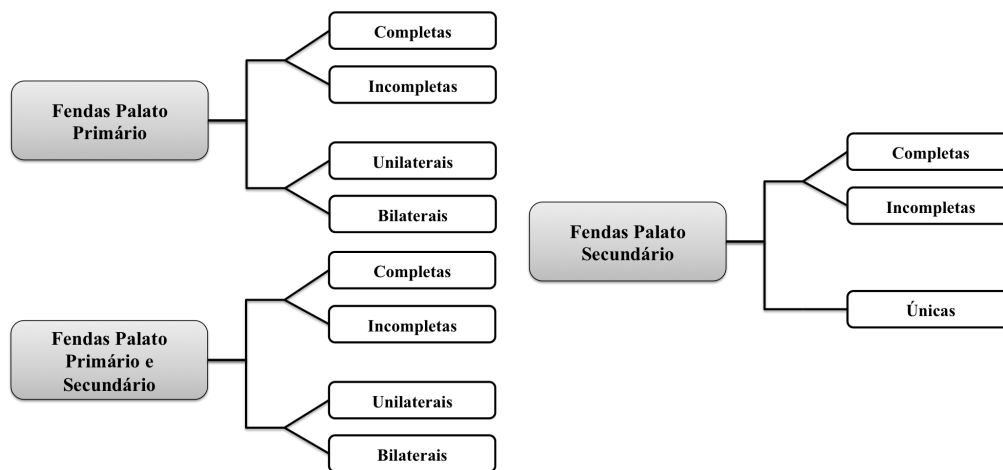


Figura 3.4: Classificação das fendas lábio-palatinas

envolvem simultaneamente o palato secundário, podem ser unilaterais (o lado esquerdo é o mais prevalente) ou bilaterais(Figura 3.5). As fendas do palato secundário são únicas e medianas.

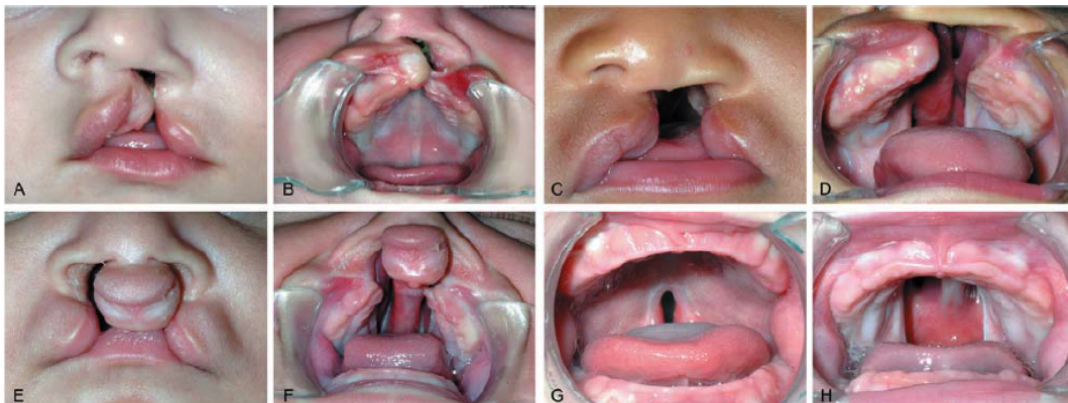


Figura 3.5: Exemplos de fendas lábio-palatinas. A e B – Fenda do lábio unilateral completa afectando lábio, arcada alveolar e palato anterior; C e D – Fenda lábio-palatina unilateral completa; E e F - Fenda lábio-palatina bilateral completa; G – Fenda do palato incompleta; H – Fenda do palato completa envolvendo o palato secundário. [4]

Finalmente, esta classificação é de fácil compreensão e utilização, o que justifica a frequência com que é utilizada para caracterizar estas malformações congénitas, planejar a abordagem

terapêutica e prever algumas das complicações que se lhes associam.

3.5 Problemas associados

Os problemas causados pelas fendas orofaciais são complexos, pelo que, dependendo do tipo e severidade da fenda, as consequências das modificações morfológicas por si determinadas podem variar, desde alterações estéticas a dificuldades na alimentação, fala, audição, desenvolvimento cognitivo e comportamento. [35, 36]

Uma fenda do lábio terá como principal consequência a alteração estética. Por sua vez, quando há envolvimento da arcada alveolar, coexistem alterações dentárias, consequência da interrupção da continuidade do tecido ósseo que modifica a odontogénese, uma vez que os botões dentários, localizados nesta região, tornam-se susceptíveis a alterações. Em situações de bilateralidade, o prognóstico será menos favorável, com maior envolvimento estético e do crescimento.

Nas fendas lábio-palatinas unilaterais completas, a maxila encontra-se segmentada em duas partes e existe uma maior afecção do tecido muscular na região perilabial, podendo envolver a base do nariz, determinando uma assimetria nasal. Estas características conduzem a problemas na amamentação, a anomalias dentárias e do crescimento, especialmente na direcção sagital, e problemas na fala, determinados pela segmentação do palato. [35] Nas situações de bilateralidade completa verifica-se, também, uma convexidade da porção média da face.

A afecção isolada do palato causa grandes implicações funcionais, nomeadamente, dificuldade na amamentação, alterações do mecanismo velofaríngeo, predisposição a infecções e problemas auditivos.

De uma forma geral, quanto maior for o número de estruturas envolvidas, maiores serão as alterações anatómicas, estéticas e funcionais. Seguidamente são detalhados alguns dos proble-

mas supramencionados.

3.5.1 Problemas dentários

As anomalias dentárias determinadas por fendas orofaciais com envolvimento da arcada alveolar podem incluir agenesia, hipodontia, dentes supranumerários, microdontia, malformações como dentes fundidos, erupção ectópica e taurodontismo. [37, 22] Alterações do número, forma, estrutura e posição dos dentes estão presentes, maioritariamente, na região da fenda.

As fendas ocorrem, com grande frequência, entre o incisivo lateral e o canino, que podem estar ausentes ou apresentar-se com disposições atípicas. A grande prevalência de incisivos maxilares laterais congenitamente ausentes (20 a 26% dos casos de fendas do lábio unilaterais e 50% das fendas lábio-palatinas unilaterais) pode ser devida à deficiência de suprimento sanguíneo próximo da fenda (determinada congenitamente ou como consequência cirúrgica) ou à deficiência de suporte mesenquimatoso. [35, 37, 38] Da mesma forma, quanto maior for a severidade da fenda, maior será o número de dentes ausentes, à excepção da fenda do palato isolada, uma vez que não envolve a arcada alveolar. [39] Quando presentes, os incisivos laterais apresentam uma grande prevalência de alterações da forma.

Os dentes supranumerários apresentam, frequentemente, implantação superficial e mobilidade excessiva, recomendando-se a sua extracção, pelo risco de aspiração.

O desenvolvimento da dentição decídua nestes indivíduos é caracterizada por um atraso na erupção dentária no local da fenda, que pode ser de dois anos em situações de fenda lábio-palatina completa. A dentição mista apresenta um atraso geral de desenvolvimento de cerca de seis meses.

Em indivíduos com fenda do palato, a erupção ectópica do primeiro molar maxilar permanente tem uma prevalência frequente (aproximadamente 20%) e está relacionada com um

menor comprimento anteroposterior e um retroposicionamento da maxila em relação à base do crânio. [35]

Na dentição permanente, a agenesia do incisivo maxilar representa a anomalia mais frequente, seguida pela presença de um incisivo lateral supranumerário, localizado distalmente à fenda.

As anomalias dentárias podem predispor à maior acumulação de biofilme e, conseqüentemente, ao desenvolvimento da cárie, pelo que é necessária, previamente ao início da correção ortodôntica, uma avaliação detalhada, especialmente no tratamento que envolva extracções e que, conseqüentemente, necessita de dentes e raízes remanescentes saudáveis para acomodar a aplicação de força. [40]

3.5.2 Problemas na alimentação

As crianças com fenda do lábio conseguem, habitualmente, alimentar-se sem dificuldade e podem ser amamentadas na maioria dos casos. Os principais problemas descritos incluem a incapacidade de oclusão correcta, perda de alimento e excessiva entrada de ar na cavidade oral [38] com incapacidade de formação de um selo adequado entre a língua e o palato para a criação de uma pressão negativa intra-oral, necessária ao movimento de sucção. [35, 16] A regurgitação nasal e a manipulação ineficiente das secreções e produtos alimentares podem, também, ser observadas.

Existem vários dispositivos que facilitam a alimentação das crianças com fendas orofaciais, nomeadamente, conta-gotas, seringas, mamilos artificiais e recipientes especializados. Os mais úteis combinam mamilos de maiores dimensões, com espaços de reservatório e orifícios grandes, recipientes compressíveis e uma válvula de direcção única, que permite diminuir o esforço necessário à alimentação. [16]

3.5.3 Deformidade nasal

A deformidade nasal e os desvios septonasais estão associados às fendas do lábio e alveolares, com ou sem fenda do palato, e envolvem estruturas ósseas e tecidos moles. [41]

Nas fendas lábio-palatinas unilaterais, a ponta do nariz apresenta-se desviada lateralmente para o lado não afectado e a cartilagem alar, no lado da fenda, apresenta-se deslocada lateral e posteriormente. Adicionalmente, observa-se que o diâmetro transversal da narina do lado afectado é superior e o diâmetro vertical é menor que no lado contralateral. [35, 42] Na maioria dos doentes a columela nasal é mais curta e retraída para o lado não afectado e o sulco nasolabial encontra-se aplanado ou ausente. [42, 15]

A deformidade nasal severa é frequentemente encontrada na fenda incompleta, na qual o desvio da base alar e da columela e a deformidade da grande cartilagem alar, podem ser significativas devido ao colapso da base óssea e à união anormal ao esfíncter oral ou músculos nasais. [43]

As deformidades nasais internas como cornetos hipertrofiados, pólipos nasais, deficiências dos coanes posteriores, narinas estreitas e estenoses intranasais podem causar obstrução das vias aéreas nasais com aumento da resistência à respiração, alterando a fonação, o limiar de sensibilidade e a identificação do cheiro e aumentando a incidência de respiração bucal. [44]

3.5.4 Má Oclusão

A hipoplasia maxilar representa um problema de desenvolvimento comum em indivíduos com fendas lábio-palatinas e pode não se restringir ao segmento dentoalveolar, incluindo as áreas infraorbital, paranasal e malar. [38, 45] Pensa-se resultar da combinação de uma redução congénita do crescimento da porção média da face e dos efeitos cicatriciais dos vários tratamentos de reparação cirúrgica. [46, 1, 47] As discrepâncias no tamanho, forma e posicionamento da

articulação entre a mandíbula e a maxila, provocam uma má oclusão de classe III, com características como perfil facial côncavo, falta de suporte adequado para o lábio superior, projecção da ponta do nariz, diminuição da apresentação do incisivo superior e mordidas cruzadas anterior e posterior. [1, 48]

O prognatismo mandibular é comum em crianças com fendas orofaciais, está associado à retrusão do osso maxilar e não a alterações da mandíbula e é mantido com o crescimento se não for tratado. [35, 49]

3.5.5 Problemas auditivos

A tuba auditiva e os músculos do palato apresentam um papel importante na ventilação do ouvido médio. Os músculos elevador do véu do palato e tensor do véu do palato têm inserção na tuba auditiva, permitindo a abertura do *ostium* da tuba auditiva na nasofaringe que permite que as pressões atmosférica e do ouvido médio se equilibrem.

Em crianças com fenda palatina, os músculos do véu do palato apresentam apenas contracção isométrica, não sendo capazes de abrir a tuba auditiva e, em alguns casos, observa-se uma anormal inserção do músculo tensor do véu do palato na parede condróide lateral da tuba, o que conduz à sua obstrução. [50] A morfologia patológica e função alterada levam à acumulação de líquido que, sem mecanismos de drenagem, conduzem a uma diminuição da transducção acústica, com consequentes infecções recorrentes e aumento do risco de perda de audição. [49, 50, 35].

A fenda palatina predispõe ao refluxo de comida e secreções, o que favorece a aspiração para a tuba auditiva e a ocorrência de otite média. Do mesmo modo, as crianças são anatomicamente mais predispostas a otites médias pela angulação da tuba auditiva (mais horizontal), favorecendo a acumulação de líquido. Pelos motivos já referidos, a otite média crónica com efusão é uma

das complicações das fendas orofaciais e pode persistir durante a infância até à adolescência, podendo culminar na perda de audição por má condução que se pode tornar irreversível, se a inflamação não for tratada. A avaliação regular por um otorrinolaringologista e a realização de audiogramas são, portanto, indispensáveis.

3.5.6 Dificuldades na fonação

São muitos os indivíduos em que os estigmas comunicacionais associados a fendas orofaciais prevalecem, incluindo atraso no desenvolvimento da fala e linguagem, dentalização/interdentalização, palatalização, dificuldade na dicção de consoantes e articulação de palavras, entre outros. [51]

A hipernasalidade é uma característica frequente, principalmente quando a fenda envolve o palato mole e deve-se à insuficiência do mecanismo velofaríngeo, com incapacidade de encerramento completo da porção velofaríngea da cavidade oral, resultando no escape de ar para a cavidade nasal durante a fala. A insuficiência velofaríngea é, deste modo, responsável pela ressonância nasal hipernasal e emissão/turbulência nasal. [51, 35]

Outros factores como as deformações dentárias, a má oclusão da cavidade oral, o anormal posicionamento da língua estão também implicados nas dificuldades na fonação.

Existem vários protocolos e métodos de avaliação de distúrbios do discurso e linguagem em fendas lábio-palatinas como testes de articulação, examinação intra-oral, análise acústica, medições aerodinâmicas, entre outros. O *Great Ormond Street Speech Assessment* e o *Cleft Audit Protocol for Speech - Augmented* representam dois sistemas de medida que permitem a comparação de resultados da evolução na linguagem, são de fácil utilização e com boa relevância clínica. [51, 52]

3.5.7 Problemas psicossociais

Os indivíduos que apresentam fendas lábio-palatinas são susceptíveis de apresentar distúrbios de comportamento, ansiedade, depressão, insatisfação estética e dificuldades cognitivas decorrentes da sua malformação facial e que podem estar presentes, tanto em crianças como em adultos. A dificuldade da interpretação de sinais reside na multiplicidade de factores susceptíveis de influenciar esses estados (contexto familiar, relevância e tipo de fenda, protocolo cirúrgico de tratamento, crescimento e ambiente social). [53, 54]

Uma malformação da face pode possuir enormes implicações nas relações interpessoais e na expressão das emoções, com consequências pesadas para o doente e os respectivos pais, que são confrontados brutalmente com esta malformação, principalmente quando não foi diagnosticada *in utero*. Esta sobrecarga emocional pode frenar o investimento afectivo para com o recém-nascido, suscitando emoções contraditórias de aflição, horror, culpabilização, desejo de reparação e de protecção, entre outras, podendo dificultar a integração da criança no seio familiar. [55, 56]

Torna-se, então, fulcral uma ajuda multidisciplinar especializada que inclua psicólogos e/ou assistentes sociais que permitam à família e ao doente lidar com este problema e compreender a patologia que irá necessitar, durante o decorrer de vários anos, de várias intervenções médicas e cirúrgicas, e que se associa a um maior risco de hospitalizações (aproximadamente 233% superior entre os 0 aos 10 anos e 16% na idade adulta). [36]

4

Fenda Lábio-Palatina: Tratamento Cirúrgico

4.1 Introdução do Tratamento

A primeira reparação da fenda do lábio documentada foi realizada em 390 DC num indivíduo que se veio a tornar General Governador de várias regiões da China. Muito mais tarde, a primeira reparação de fenda palatina documentada foi realizada em 1766 por um dentista, Le Monnier, em Paris. Desde então, os conceitos do tratamento das fendas lábio-palatinas têm evoluído desde reparações em linha recta até uma vasta variedade de técnicas que utilizam cortes, triângulos e plastias em “Z”. Os objectivos específicos do tratamento cirúrgico em crianças com fendas orofaciais incluem os seguintes:

- Normalização estética do lábio e do nariz;
- Palatos primário e secundário intactos;

- Fala, linguagem e fonação normais;
- Patência da via aérea nasal normal;
- Oclusão classe I com função mastigatória normal;
- Bom estado dentário e periodontal;
- Desenvolvimento psicossocial normal. [16]

O êxito do tratamento requer cuidados coordenados por parte de um grande número de diferentes especialidades incluindo cirurgia maxilofacial, otorrinolaringologia, genética/dismorfologia, terapia da fala, ortodontia, entre outras, que se prolongam pela infância e adolescência (aproximadamente 20 anos), sendo necessário um seguimento continuado durante todo o período de crescimento.

A reconstrução cirúrgica das fendas requer uma compreensão profunda da malformação, das várias técnicas utilizadas, do crescimento facial e do bem-estar psicossocial do doente e da sua família. [16] É importante que os cirurgiões ponderem cuidadosamente o equilíbrio entre as necessidades funcionais e estéticas e a problemática do crescimento continuado quando formulam a decisão de como e quando intervir.

O tratamento cirúrgico deve ser baseado nos melhores estudos clínicos disponíveis para evitar esquemas de tratamento infrutíferos e otimizar os resultados. Contudo, a heterogeneidade da população que apresenta fendas orofaciais, a dificuldade na coordenação e na compilação de dados multicêntrica e o facto de os resultados da terapêutica só poderem ser avaliados aproximadamente duas décadas após o seu início, dificultam a obtenção de dados fiáveis. [57]

Os protocolos de tratamento utilizados nas crianças com fendas lábio-palatinas diferem notavelmente, principalmente no que diz respeito às idades em que se realizam as cirurgias, às técnicas cirúrgicas, que são amplas, e aos cirurgiões que apresentam diferentes preferências, de

acordo com a sua sensibilidade clínica e prática cirúrgica. Na Europa, uma iniciativa em rede fundada pela União Europeia no final dos anos 90, alcançou um consenso sobre uma lista de recomendações do tratamento das fendas que foi, posteriormente, adoptada pela Organização Mundial de Saúde (OMS). Contudo, verificou-se que estas raramente são seguidas na prática clínica. Num inquérito realizado, em 201 equipas que realizavam a reparação cirúrgica primária para esta malformação, foram encontrados 194 diferentes protocolos. [3] Relativamente ao número de procedimentos para encerramento do palato observou-se que 5% necessitavam apenas de uma intervenção, 71% necessitavam de duas, 22% precisavam de três e 2% necessitavam de quatro. [3]

Actualmente, um dos principais desafios e objectivos do tratamento das crianças com fendas lábio-palatinas visa a criação de um protocolo universal, com a colaboração dos vários centros especializados e das experiências que se podem recolher de cada um desses centros. Deste modo, a OMS já realçou a necessidade de uma colaboração internacional em estratégias que melhorem os cuidados clínicos como, por exemplo, o projecto Eurocran.

O protocolo usado pela equipa responsável pelo tratamento das fendas lábio-palatinas nos Hospitais da Universidade de Coimbra está sumariamente representado na Tabela 4.1.

| Protocolo Terapêutico dos Hospitais Universidade de Coimbra | | |
|--|---|--|
| Primeiros cuidados | Tratamento primário (1º ano de vida) | Tratamento secundário |
| <ul style="list-style-type: none"> • Alimentação • Posição de Dormir • Apoio psicológico aos Pais | <ul style="list-style-type: none"> • Encerrar Lábio • Encerrar Palato | <ul style="list-style-type: none"> • Ortofonía > 3 anos • Velofaringoplastia 3-4 anos • Ortodontia > 6 anos • Enxerto ósseo secundário - antes da erupção canina • Cirurgia ortognática >18 anos • Rinoplastia 1 ano depois • Queiloplastia 1 ano depois |

Tabela 4.1: Protocolo de tratamento de fendas lábio-palatinas

O início do tratamento começa logo após o nascimento.

Neste protocolo, no caso de uma fenda do palato primário faz-se a primeira cirurgia aos 6 meses de idade, se a criança tiver mais do que 6 kg de peso corporal. Se a fenda for unilateral, a técnica cirúrgica usada é a de Millard, ficando a cicatriz localizada ao longo da margem do *philtrum*. Se se tratar de uma fenda bilateral a técnica usada é a técnica de Manchester. Nas fendas do palato secundário a abordagem terapêutica é feita mais tardiamente, entre os 10 e os 12 meses de idade, utilizando a técnica de Skoog.

Nas fendas do palato primário e secundário procede-se ao encerramento da fenda do lábio aos 6 meses de idade, através das técnicas de Millard e Manchester, no caso de se tratar de uma fenda unilateral ou bilateral, respectivamente. Nesta idade realiza-se também o encerramento do palato mole. O encerramento do palato duro recorrendo à técnica de Skoog inicia-se aos 3 anos, assim como a terapia da fala, que se deverá prolongar durante o tempo que for necessária.

Entre os 3-4 anos de idade está indicada a realização de velofaringoplastia nas crianças com fendas do palato com insuficiência velofaríngea.

Este protocolo pressupõe, também, que a partir dos 7 ou 8 anos de idade, as crianças devem iniciar o tratamento ortodôntico com vista à correção das anomalias dentárias.

A realização de um enxerto ósseo secundário, quando necessário, deve ser realizado entre os 9 e os 11 anos de idade, previamente à erupção dos dentes caninos, visando a estabilização do arco maxilar, o fornecimento do suporte necessário aos dentes adjacentes à fenda e o encerramento da fístula oronasal, se presente. Este procedimento facilita também o tratamento ortodôntico e a possível realização de implantes.

Após os 18 anos de idade e quando o crescimento e desenvolvimento facial da criança estão completos, esta poderá ser submetida a cirurgia ortognática, sendo a osteotomia de *Le Fort I* o procedimento mais frequentemente utilizado.

De acordo com este protocolo, um ano após a cirurgia ortognática, realiza-se a rinoplastia, para corrigir deformidades nasais, e a plastia da cicatriz.

Estas crianças são normalmente seguidas em consultas especializadas no serviço de otorrinolaringologia entre os 6 meses e os 6 anos de idade, sendo também seguidas por estomatologistas, oftalmologistas e pediatras.

Em seguida são descritos pormenorizadamente os vários aspectos e técnicas relativos ao tratamento das fendas lábio-palatinas descritos na literatura revista.

4.2 Primeiros cuidados

O tratamento das fendas lábio-palatinas deve ser iniciado com uma avaliação inicial para diagnóstico do tipo de fenda. Nesta altura, os pais deverão ser informados da abordagem terapêutica que será seguida e recebem aconselhamento inicial sobre as alterações funcionais associadas e a forma como haverão de lidar com elas.

A amamentação constitui um dos problemas inicialmente mais questionados pelos pais que receiam não o poder fazer. Alguns dos motivos que motivam a interrupção do aleitamento materno estão relacionados com o desconhecimento de como agir perante a dificuldade da criança em exercer uma sucção apropriada ou fixar-se na mama. Outros motivos bastante citados incluem produção insuficiente de leite, engurgitamento mamário, choro ou nervosismo do bebé e insegurança da mãe.

A mãe pode experienciar algumas dificuldades dependendo do tipo e extensão da fenda, contudo, a amamentação deve ser sempre encorajada, encontrando mecanismos de adaptação. Em situações de fenda do lábio, as mães podem tentar contornar este problema selando a fenda com a própria mama. Nas fendas do palato esta medida não é suficiente porque, a criança é incapaz de aplicar a pressão negativa necessária para a extracção do leite. [58]

Quando a amamentação não é possível, recomenda-se a utilização de um biberão com uma tetina de látex, que possua uma forma ortodôntica com um orifício de maiores dimensões (diâmetro de 0,8 a 1 mm). Estas características devem permitir o fluxo de leite e incentivar a realização de uma sucção suficientemente forte que exercite a musculatura orofacial. [35] As tetinas de silicone não são recomendadas porque são mais rígidas e podem provocar lesões ulceradas próximas à fenda.

Quer na amamentação natural, quer na artificial a criança deverá permanecer numa posição vertical, parcialmente sentada, com uma inclinação de aproximadamente 45°. Esta medida diminui o risco de engasgamento e refluxo para o nariz e tuba auditiva, evitando a predisposição para infecções recorrentes.

A introdução do açúcar na dieta deve ser adiada durante o maior tempo possível para que a criança possa incorporar hábitos dietéticos saudáveis. Contudo, pode ser considerada para aumento de peso e para permitir a realização das cirurgias de reparação. [59]

As anomalias dentárias como quistos palatinos e gengivais e dentes com implantação superficial ou mobilidade excessiva, devem extraídas para diminuir o risco de aspiração devido à comunicação entre as cavidades oral e nasal. [60]

A reabilitação anatômica e funcional dos indivíduos com fendas orofaciais está directamente relacionada com o estado de saúde oral, que representa um requisito indispensável para a realização e sucesso das cirurgias de reparação que requerem um meio livre de infecção. O dentista pediátrico deverá educar, motivar e informar os pais sobre a sua importância e considerar os aspectos emocionais que podem conduzir a atitudes de negligência da mesma por receio de manipulação da cavidade oral. [61]

O cuidado da higiene oral deve ser iniciado previamente à erupção do primeiro dente, através da limpeza diária dos tecidos moles utilizando gaze ou panos humedecidos com água filtrada

ou fervida. A escovagem dentária, após a erupção do primeiro dente, deverá ser realizada com uma pequena quantidade de pasta dentífrica, com especial atenção à escovagem dos dentes localizados ectopicamente na região da fenda, em virtude de o seu acesso ser complicado. Estas atitudes constituem métodos adequados de prevenção de doenças orais como cáries e gengivite, que podem comprometer o sucesso do tratamento. Os dentífricos fluoretados devem ser utilizados com precaução evitando o risco de fluorose por ingestão excessiva.

A anestesia dentária nestes indivíduos não difere muito da praticada na população geral, à excepção da região que apresenta a fenda. Neste local, a maxila encontra-se segmentada pelo defeito ósseo e com inervação individual, dificultando a determinação, por exemplo, da posição de implantação de um dente malposicionado que requeira anestesia. Por este motivo, recomenda-se a realização prévia de um exame radiológico periapical para analisar o segmento ósseo quando a anestesia é necessária.

A reparação cirúrgica do lábio provoca, frequentemente, uma cicatriz fibrótica que torna a mucosa mais resistente e, como consequência, a punctura é mais dolorosa. A infiltração anestésica deve ser realizada através de uma perfuração paralela ao eixo longo do dente. A região adjacente deve ser anestesiada com o objectivo de evitar dor e desconforto, uma vez que o defeito ósseo determina a separação da inervação em 2 ou mais segmentos. A reparação cirúrgica do palato, por sua vez, requer sempre anestesia. [62]

Em geral, nos tratamentos dentários, sempre que possível e especialmente em situações de fenda palatina não encerrada, dever-se-á realizar isolamento absoluto. Este impede que o fluxo constante de fluidos utilizados e o material remanescente do tratamento restaurador e de cáries dentárias penetre a via aérea. As lesões cariosas que apresentem risco de contaminação da polpa devem ser prontamente tratadas, de modo a remover qualquer foco infeccioso que possa comprometer tratamentos cirúrgicos. A dentição decídua supranumerária ou malposicionada

deve ser mantida durante o maior tempo possível visando a preservação do tecido ósseo.

A utilização de modelos de estudo e de registos fotográficos do arco dentário maxilar são importantes para o plano diagnóstico e de tratamento, pelo que devem ser realizados ao longo do tratamento, nomeadamente antes da realização da queiloplastia e da palatoplastia, 1 ano após a última cirurgia primária e quando a dentição decídua estiver completa, altura em que os moldes são realizados também para o arco maxilar.

O conhecimento destes aspectos é importante para o tratamento nesta primeira fase que inclui o início da intervenção ortodôntica e a realização das cirurgias de reparação secundárias.

4.3 Reparação primária da fenda do lábio

As fendas do lábio acarretam distorção tridimensional da pele, musculatura, membranas mucosas, estruturas ósseas subjacentes e dentição, de severidade variável. A sua reparação cirúrgica visa a criação de um lábio superior harmonioso, simétrico e com comprimento vertical apropriado; a reparação das estruturas musculares subjacentes, produzindo uma função normal; e o tratamento primário associado das deformidades nasais. [57]

A reparação primária da fenda do lábio é, normalmente, realizada após as 10 semanas de vida. [57, 4] A escolha deste período tem como vantagem permitir uma completa avaliação médica do doente, para que possa ser descoberta qualquer malformação congénita associada que afecte outros sistemas orgânicos, como o cardíaco ou renal. Por sua vez, o procedimento cirúrgico poderá ser facilitado quando a criança é maior e os pontos de referência anatómicos estão mais bem definidos e proeminentes. Historicamente, a “regra dos 10” é um dos métodos que definem a melhor altura para realização do procedimento com um risco anestésico mínimo. Esta regra propõe adiar-se a intervenção cirúrgica até que a criança apresente, pelo menos, 10 semanas de vida, 10 libras de peso e um valor mínimo de 10 mg/dl de hemoglobina. [63, 64]

Apesar de, actualmente, os procedimentos anestésicos serem seguros, não se verificou nenhum benefício em realizar a reparação da fenda do lábio antes dos 3 meses de vida, relacionando-se com o aumento do risco de cicatrizes excessivas e resultados estéticos menos favoráveis, como consequência de os tecidos serem mais pequenos e difíceis de manipular.

As fendas do lábio unilaterais apresentam-se com uma elevada variabilidade, originando normalmente uma assimetria proeminente do lábio e nariz cuja reparação representa um dos objetivos *major* da cirurgia. Envolvem, tipicamente, uma descontinuidade da musculatura e a redução do seu volume; diminuição da altura e comprimento lateral do lábio e da altura do *philtrum*. Da mesma forma, indivíduos com fendas do palato primário apresentam atraso na ossificação e diminuição do volume da pré-maxila. [6] A musculatura facial adjacente à fenda apresenta aumento do colagénio, atrofia e hipoplasia. Em situações de fenda do lábio unilateral, foi verificado um atraso de 3,5 semanas no desenvolvimento da musculatura e uma inserção anómala e assimétrica das suas fibras. [65] Consequentemente, as técnicas cirúrgicas utilizadas deverão corrigir estas alterações.

As primeiras técnicas de reconstrução do lábio consistiam em simples encerramentos em linha recta. Millard alterou profundamente a cirurgia de reparação da fenda do lábio quando publicou, em 1957, uma técnica de avanço e rotação que, ainda hoje, permanece como uma das mais utilizadas. Desde então, várias modificações à descrição original foram publicadas. Aparentemente, a técnica de Millard ou uma modificação da mesma é utilizada em 84% dos casos, os retalhos triangulares são utilizados em 9% e a queilorinoplastia de Delaire em 2%. [66]

A premissa básica da reparação da fenda do lábio unilateral consiste no encerramento da pele, músculo e mucosa através da criação de três camadas que aproximam o tecido normal, e na excisão do tecido hipoplástico presente nas margens da fenda (ver Figura 4.1). É também importante a reconstrução do músculo orbicular da boca, retomando a sua continuidade e função

enquanto esfíncter e prevenindo a distorção das estruturas teciduais subjacentes.

A técnica de Millard apresenta a vantagem de permitir que cada linha de incisão se situe nos contornos naturais do lábio e nariz, facilitando o alcance de resultados simétricos. As suas desvantagens incluem o potencial estreitamento excessivo da narina e a contração da cicatriz vertical, que pode ser resolvida deixando o lábio superior 1 a 2 mm mais longo do lado afectado.

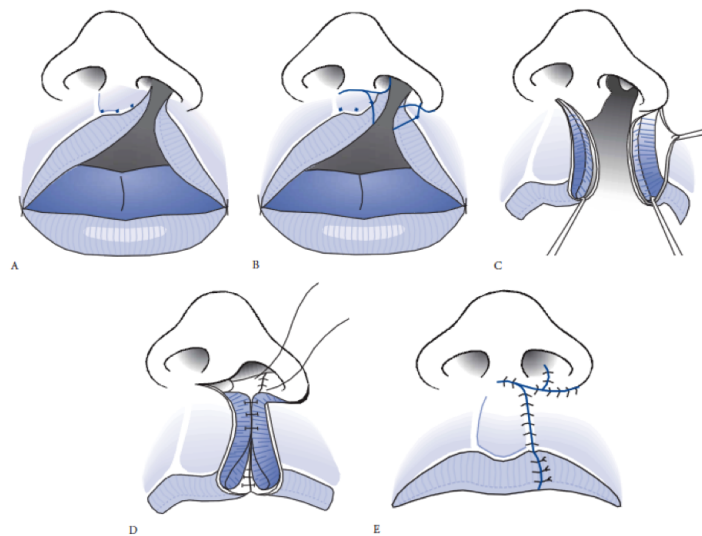


Figura 4.1: Reparação de fenda do lábio unilateral. A - Fenda do lábio completa unilateral com realce do tecido hipoplásico não utilizado na reconstrução; B – Marcação das incisões; C – Quando o tecido hipoplásico é excisado, a pele, músculo e mucosa são dissecadas. É importante libertar o músculo orbicular da boca das suas inserções anómalas na espinha nasal anterior e base alar lateral. Os retalhos nasais são incorporados na dissecção para reparar a base nasal; D – O músculo orbicular da boca é aproximado com múltiplas suturas interrompidas; E – Avanço do retalho lateral e rotação inferior do segmento medial.

Técnicas como a plastia em “Z” podem não atingir o mesmo nível de simetria, uma vez que a cicatriz em forma de “Z” se encontra directamente adjacente ao *philtrum* sem fenda. Ao contrário de Millard, a técnica de Manchester não envolve a reparação do músculo orbicular da

boca uma vez que considera que iria causar excessiva tensão labial.

A reparação de fenda do lábio bilateral pode ser extremamente desafiante pela pobre qualidade dos tecidos presentes e larga separação dos segmentos, que dificultam a obtenção de resultados excelentes. Adicionalmente, a columela pode ter um comprimento menor e o segmento pré-maxilar pode encontrar-se rotacionado. Contudo, a mobilização adequada dos segmentos e a utilização exclusiva de tecidos apropriadamente desenvolvidos, apresenta bons resultados, mesmo em faces significativamente assimétricas.

A fenda bilateral apresenta três segmentos maxilares (os segmentos labiais laterais e o segmento prolabial) e uma pré-maxila protrusa, sendo difícil conseguir um comprimento da columela e altura vertical do lábio adequados. Na grande maioria dos casos, uma adequada mobilização dos retalhos numa só fase torna possível o encerramento da pele livre de tensão (ver Figura 4.2). [16]

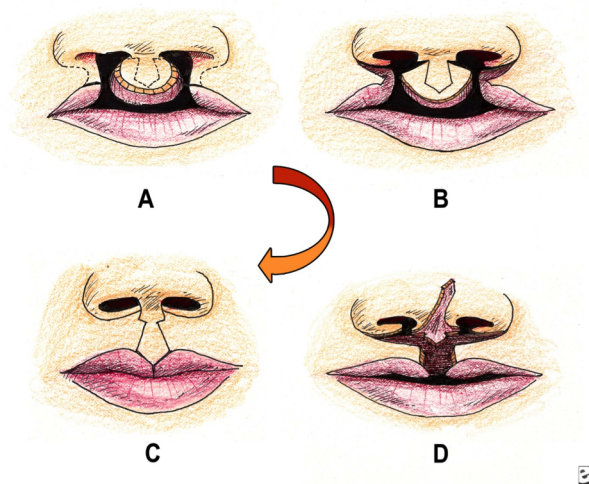


Figura 4.2: Reparação de fenda do lábio bilateral. A – A largura do prolábio é tipicamente de 4-5 mm; B – O retalho prolabial é elevado até à base da columela. Os retalhos adjacentes são virados para criar o sulco labial; C – O músculo orbicular é dissecado e aproximado na linha média; D – A pele é aproximada e o “arco do Cúpido” é criado a partir dos retalhos laterais do *vermilion*. [33]

Alguns cirurgiões recorrem a técnicas agressivas para contornar cirurgicamente este problema. A utilização precoce de retalhos na narina e columela conduz a uma aparência pouco natural com contornos anómalos após o crescimento. As técnicas de alongamento da columela não são recomendadas por levarem, frequentemente, a que se torne excessivamente longa e angular. A ortopedia pré-cirúrgica pode ser considerada com o intuito de prevenir o colapso da pré-maxila e dos segmentos maxilares.

Nas fendas extensas e largas pode ser realizada a adesão labial para tentar aproximar os segmentos da fenda e conseguir uma melhor relação entre as estruturas do lábio e os arcos dentários. Esta técnica consiste em avançar pequenos retalhos de tecido através da fenda, sendo mais utilizada em fendas bilaterais e, raramente, em situações de unilateralidade. A adesão labial está normalmente completa aos 3 meses de idade e pode converter uma fenda completa em incompleta. A reparação definitiva do lábio é realizada 3 a 9 meses depois, com excisão da cicatriz e reaproximação das estruturas labiais remanescentes. Contudo, nesta altura, o tecido encontra-se menos flexível devido ao processo cicatricial. [16]

Os dispositivos ortopédicos são geralmente compostos por uma placa de base acrílica personalizada, que providencia uma melhor ancoragem na moldagem do lábio, nariz e estruturas alveolares durante o tratamento pré-cirúrgico. Alguns dispositivos, como o descrito por Latham, foram usados em vários protocolos, mas vieram a demonstrar um efeito negativo significativo no crescimento maxilar, tornando o seu uso limitado. [67] Actualmente é frequente recorrer à moldagem nasoalveolar, que consiste num dispositivo intra-oral passivo que intervém na correcção da deformidade nasal e molda passivamente os segmentos alveolares. [68, 15, 16] Os objectivos desta técnica incluem uma melhoria permanente da estética nasal, um menor número de cirurgias nasais secundárias, o alongamento da columela, a minimização da necessidade de enxertos ósseos, a limitação dos distúrbios do crescimento e a melhoria da eficiência da ali-

mentação. [57, 69] Contudo, a sua utilização não é fortemente recomendada por não existir consenso quanto aos benefícios descritos e à sua manutenção a longo prazo.

4.4 Reconstrução nasal primária

A deformidade nasal típica é caracterizada por uma depressão em forma de abóbada no lado da fenda, aplanamento da ala e eversão do bordo alar, expondo a mucosa nasal. O septo encontra-se desviado para o lado sem malformação, assim como a pré-maxila e o dorso nasal, devido a inserções musculares aberrantes. [57]

A reconstrução nasal primária pode ser realizada no momento do encerramento do lábio com o intuito de reposicionar as cartilagens laterais inferiores e os tecidos alares. Na literatura são descritas diversas técnicas que apresentam uma variação considerável, parecendo depender da opção de cada cirurgião.

No que diz respeito à realização da rinoplastia de reparação primária, a inibição do crescimento e sequelas resultantes do processo de cicatrização são as complicações mais receadas. Contudo, estes efeitos não têm sido consensualmente demonstrados e, pelo contrário, esta intervenção precoce tem beneficiado as malformações uni e bilaterais, com melhoria estética e funcional e menor número de intervenções. Anastassov et al. verificaram um desvio nasal significativo, aumento da obstrução nasal, aumento da frequência de sinusite e aumento da necessidade de revisão cirúrgica naqueles tratados com rinoplastia realizada tardiamente [70], o que pode ser explicado pelo não favorecimento do crescimento através de uma reparação primária adequada.

McComb, em 1975, publicou uma técnica de rinoplastia primária que se tornou popular, na qual o acesso às cartilagens nasais é feito através das incisões da fenda do lábio, evitando incisões no contorno nasal que poderiam contribuir para a formação de estenoses. Seguidamente

é realizada a disseção das cartilagens laterais inferiores, que são libertadas da base alar e das inserções adjacentes e suportadas na posição adequada através de suturas. Esta técnica permitiu obter resultados estáveis a longo prazo, sem descaimento do bordo nasal.

Contudo verifica-se, frequentemente, uma persistência do desvio do septo nasal, mantendo a deformidade da pirâmide nasal nas crianças que agrava na idade adulta. Por este motivo, Morselli et al. propuseram aplicar o mesmo princípio da técnica de McComb no reposicionamento precoce do septo. Nos seus estudos observaram uma melhor simetria da forma nasal, um correcto crescimento do nariz e uma redução acentuada da deformidade nasal, pelo que poderá ser um procedimento a considerar no plano terapêutico destas crianças. [42, 71]

Nas fendas do lábio bilaterais a reparação nasal primária pode ser realizada de um modo semelhante à descrita por McComb. Outras técnicas de rinoplastia aberta foram sugeridas utilizando, por exemplo, uma incisão directa na ponta do nariz. Como na maior parte dos procedimentos, uma rinoplastia agressiva num período precoce pode levar à produção de tecido cicatricial afectando o potencial de crescimento dos tecidos circundantes, tornando os procedimentos que se lhe seguem mais difíceis e com resultados estéticos menos favoráveis. [16]

No pós-operatório é indispensável a manutenção da forma nasal correcta para atingir a simetria e proporções adequadas. Esta necessidade é ainda mais importante no indivíduo asiático, cujo nariz possui, caracteristicamente, uma cartilagem alar fina e subdesenvolvida e uma pele espessa, com maior tendência a recidivar. [41]

Com este objectivo foram desenvolvidas várias técnicas pós-cirúrgicas, como a utilização de *stents* nasais que incluem simples tubos nasofaríngeos, *stents* de silicone, *stents* expansíveis, entre outros. Porém, a aplicabilidade destes dispositivos é limitada nas crianças e pode requerer a cooperação activa do doente. [41] A retenção inadequada do dispositivo, a rigidez do material que pode provocar feridas e os custos adicionais associados são factores que limitam a sua

utilização.

4.5 Reparação primária da fenda do palato

A reparação primária do palato refere-se ao encerramento das estruturas do palato secundário o palato duro, o palato mole e a úvula. As estruturas do palato primário embriológico são reconstruídas, mais tarde, durante a realização do enxerto ósseo alveolar.

As reparações do palato duro e do mole devem ser consideradas como entidades diferentes por serem também diferentes os resultados objectivados. O encerramento do palato mole tem como principal objectivo o bom desenvolvimento da fala, enquanto o encerramento do palato duro visa um adequado crescimento maxilar, perfil facial e oclusão dentária e a prevenção de formação de fístulas. [57]

O detrimento do crescimento como consequência cirúrgica deve ser minimizado considerando a altura em que a reparação é realizada. Quando o encerramento do palato é realizado entre os 9 e os 18 meses de vida, a restrição do crescimento maxilar associada é de cerca de 25%. As reparações realizadas anteriormente aos 9 meses estão relacionadas a uma maior restrição e menores benefícios funcionais. Da mesma forma, considerando que o véu do palato deve estar encerrado antes do desenvolvimento da linguagem e que este se estabelece por volta dos 18 meses, facilmente se compreende que o encerramento do palato não deve ser realizado posteriormente a este período. [16]

O encerramento do palato inicia-se, normalmente, pelo encerramento da mucosa nasal e, posteriormente, da mucosa oral. A musculatura do mecanismo velofaríngeo também é reconstruída, pela frequência com que o músculo elevador do véu do palato se encontra anormalmente inserido. Deste modo, o encerramento do palato mole faz-se em vários planos aproximando a mucosa nasal, oral e músculo elevador do véu do palato. O encerramento do palato duro é reali-

zado através de 2 camadas de retalhos de mucosa nasal e oral. [16, 72] Por vezes, incorporam-se retalhos de vómer se houver dificuldade na mobilização dos retalhos laterais para a linha média. Ambos os encerramentos devem ser feitos sem tensão para evitar a deiscência das suturas e a formação de fístulas.

Foram descritas diferentes técnicas para o encerramento do palato incluindo a de von Langenbeck (1861) e a de Bardach (1967). Esta última, uma palatoplastia de 2 retalhos, mobiliza os retalhos de mucoperiósteo dissecados em camadas para a linha média. Esta técnica preserva o feixe neurovascular palatino e o pedículo lateral, permitindo um suprimento sanguíneo adequado. A técnica de von Langenbeck é semelhante à anterior mas preserva um pedículo anterior. Permite, da mesma forma, um encerramento em camadas com um mínimo palato duro exposto, contudo, não aumenta o comprimento do véu do palato e pode impedir, o acesso, na zona do pedículo anterior, para a reparação dos contornos nasais e da musculatura velar. [16, 57]

Skoog (1965), por sua vez, sugeriu a utilização de retalhos periosteais de forma a criar uma continuidade óssea entre a pré-maxila e o segmento maxilar lateral, prevenindo o colapso maxilar e contribuindo para a simetria da arcada alveolar (ver Figura 4.3). [73]

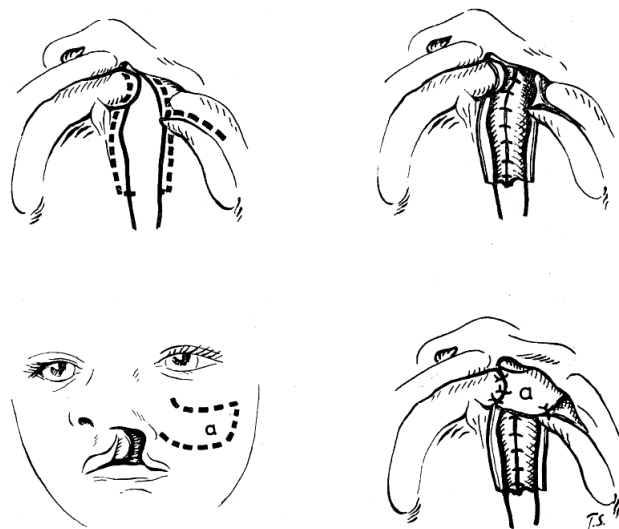


Figura 4.3: Técnica de Skoog. O retalho periosteal é elevado e rotacionado 180° [73]

Em 1978, Furlow introduziu uma nova técnica de encerramento do palato que utiliza duas plastias em “Z” opostas, das camadas oral e nasal, e que visa o encerramento e aumento do comprimento do palato (ver Figura 4.4). Furlow referiu resultados superiores aos das técnicas supramencionadas. Este método foi adoptado em vários centros, contudo parece apresentar uma maior incidência de formação de fístulas no local da junção do palato mole com o palato duro. [16, 57]

Em fendas de grande largura pode recorrer-se a um retalho faríngeo, conduzindo ao preenchimento da porção central por tecido da parede faríngea posterior e facilitando o encerramento da mucosa nasal e palatina. Esta técnica pode ser considerada nas sequências de Pierre Robin. As suas desvantagens incluem um maior risco de hemorragia, roncopatia, apneia obstrutiva do sono ou hiponasalidade, devendo apenas ser utilizada quando estritamente necessário.

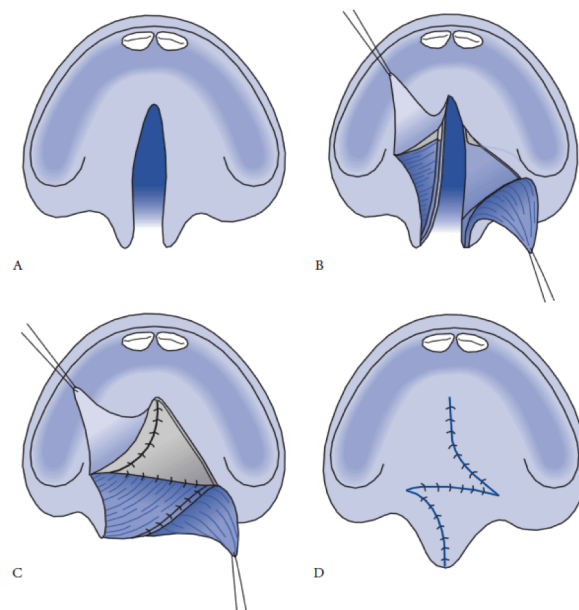


Figura 4.4: Técnica de Furlow. A – Fenda do palato secundário completa; B – Técnica de Furlow requer a separação de 2 retalhos em “Z” nos lados nasal e oral; C – Os retalhos são transpostos e o encerramento do lado nasal é feito anteriormente à junção do palato mole e duro; D – Transposição e encerramento dos retalhos orais.

O encerramento do palato em duas etapas tenta equilibrar a problemática da fala e do crescimento. Numa primeira, dá-se o encerramento do palato mole e, posteriormente, o encerramento do palato duro. [74] Liao et al. recomenda o adiamento do encerramento do palato duro até aos 12 a 14 anos de idade para não perturbar o desenvolvimento anteroposterior da maxila e, assim, obter um menor número de efeitos adversos. [75] Contudo, esta técnica não é recomendada pela maioria dos cirurgiões por não ter ainda demonstrado resultados convincentes que a favoreçam em detrimento da tradicional.

4.6 Velofaringoplastia

A associação do palato mole e da musculatura da parede faríngea forma o mecanismo velofaríngeo que funciona como um esfíncter valvular regulando a passagem de ar entre as cavidades oral e nasal, possuindo um grande impacto na qualidade da ressonância vocal (ver Figura 4.5).

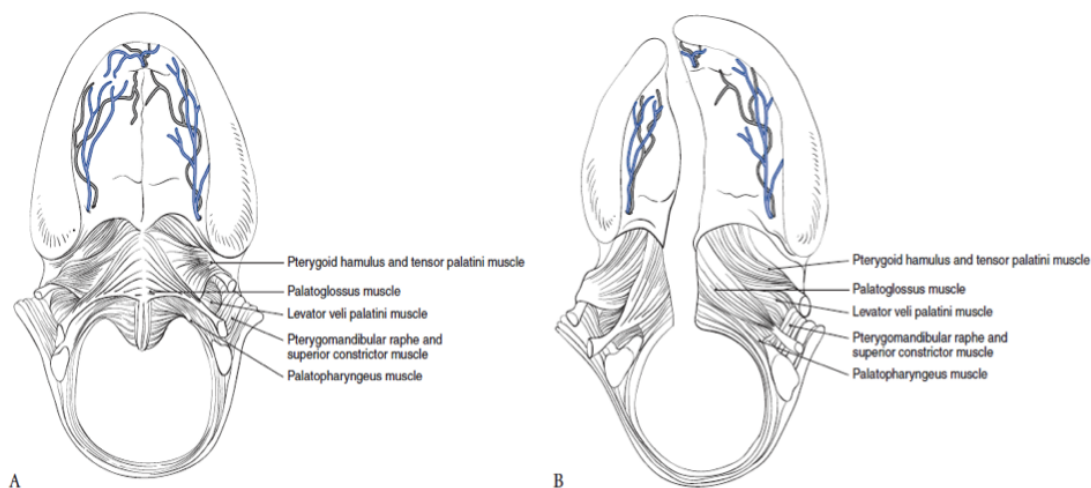


Figura 4.5: Anatomia do mecanismo velofaríngeo. A – anatomia normal; B – distorções anatómicas associadas a fendas completas do palato primário e secundário. [76]

As fendas do palato secundário provocam a divisão da musculatura do véu do palato em

ventres musculares com inserções anormais, ao longo do bordo posterior do palato duro. A palatoplastia inicial tem como objectivo encerrar a comunicação oronasal e resolver as discrepâncias anatómicas, separando os músculos das lâminas palatinas e realinhando-as. A reparação primária da musculatura palatina designa-se veloplastia intravelar.

A insuficiência velofaríngea é definida como o encerramento inadequado da via aérea nasofaríngea durante a fala e pode ser causada pela reparação muscular cirúrgica ineficiente. Contudo, mesmo os músculos previamente realinhados podem não cicatrizar ou funcionar apropriadamente. Por sua vez, a elevação incorrecta de um palato mole curto, cicatrizado, pode ser compensada pela hipertrofia do tecido muscular da parede faríngea posterior ("activação" da crista de Passavant), contribuindo para esta insuficiência. [76]

A cirurgia secundária de reparação do palato está indicada quando a insuficiência velofaríngea provoca hipernasalidade do discurso. A idade recomendada para a sua realização varia entre os 2,5 e os 5 anos de idade, apesar de ser ainda algo controverso. Os dois procedimentos mais recomendados incluem a realização de um retalho faríngeo de base superior e uma faringoplastia do esfíncter. A utilização de implantes autógenos e aloplásticos ou a realização de uma segunda palatoplastia não são comumente considerados e os dados que suportam estas escolhas são limitados.

Na técnica de retalho faríngeo, a abordagem mais utilizada, recruta-se tecido através da criação de um retalho de base superior, a partir da parede posterior da faringe. O palato mole é dividido ao longo do plano médio-sagital, desde o ponto de junção dos palatos duro e mole até à úvula e o retalho é colocado na camada nasal do palato mole. Consequentemente, a abertura nasofaríngea é convertida em dois orifícios faríngeos laterais, cujo encerramento pelo mecanismo velofaríngeo se torna facilitado. Esta técnica tem-se mostrado eficiente em 80% dos casos e as suas desvantagens estão relacionadas com uma possível obstrução nasal severa

resultando, por exemplo, em apneia obstrutiva do sono. [76]

A faringoplastia do esfíncter envolve a criação de dois retalhos miomucosos no interior de cada pilar tonsilar posterior, que são elevados incluindo a maior quantidade de músculo palatofaríngeo possível. Os retalhos são colocados interiormente a uma incisão horizontal feita na parte alta da parede faríngea posterior, criando um único orifício nasofaríngeo com uma crista contráctil que melhora a função valvular do mecanismo velofaríngeo. Esta técnica apresenta menor frequência de obstrução nasal, mas não é comprovadamente mais eficaz que a primeira técnica descrita e relaciona-se com um aumento de cicatrizes ao longo do pilar tonsilar. [76]

4.7 Enxerto ósseo alveolar

O enxerto ósseo alveolar (EOA) tem como objectivo preencher a fenda óssea alveolar, suportar a base alar e os dentes adjacentes à fenda, eliminar fístulas oronasais que não foram corrigidas durante a palatoplastia, aumentar a estabilidade maxilar, permitir a erupção dentária no enxerto, melhorar a simetria nasal e permitir o tratamento ortodôntico com implantes osteointegrados, quando necessários. A idade em que se realiza esta intervenção cirúrgica é de extrema importância para a obtenção de bons resultados. O EOA pode ser classificado de diferentes formas, de acordo com a idade cronológica ou com a idade de desenvolvimento dentário (ver Tabela 4.2).

| De acordo com a idade cronológica | | | |
|--|---|---------------------------------|---|
| Enxerto ósseo primário | Enxerto ósseo secundário precoce | Enxerto ósseo secundário | Enxerto ósseo secundário tardio |
| < 2 anos de idade | ≥ 2 e ≤ 5 anos de idade | ≥ 6 e ≤ 15 anos de idade | Indivíduos com desenvolvimento dentário e ósseo completos |

Tabela 4.2: Classificação do enxerto ósseo alveolar de acordo com a idade cronológica

| De acordo com a idade de desenvolvimento dentário | | | | |
|--|--|---|---|---|
| Enxerto ósseo alveolar primário | Enxerto ósseo alveolar secundário, realizado ao longo da dentição mista (6 a 12 anos de idade) | | | Enxerto ósseo alveolar terciário |
| | <i>Secundária precoce</i> | <i>Secundária</i> | <i>Secundária tardia</i> | |
| 1 ano de idade; antes da erupção da dentição decídua | Realizada entre os 5 e 6 anos de idade | ≥ 8 e ≤ 12 anos de idade; antes da erupção canina | Por volta dos 12 anos de idade; após a erupção canina | ≥ 18 anos de idade; Realizada na idade adulta |

Tabela 4.3: Classificação do enxerto ósseo alveolar de acordo com a idade de desenvolvimento dentário.

O EOA primário e o secundário precoce não têm demonstrado resultados aceitáveis, estando associados a um desenvolvimento maxilar anormal, retrognatia maxilar, perfil côncavo e aumento da frequência de mordidas cruzadas. [77]

O EOA secundário, isto é, a reconstrução alveolar durante a erupção da dentição mista, principalmente antes da erupção canina, parece ser a melhor opção. Alguns dos factores que favorecem a escolha desta idade (8 a 12 anos) para a realização do enxerto incluem: o crescimento maxilar é mínimo após os 6 a 7 anos, pelo que os efeitos no desenvolvimento facial serão também mínimos; não é necessária anestesia geral para a sua realização; o local dador do enxerto autógeno possui um volume aceitável para colheita; permite que os dentes erupcionem no enxerto, promovendo a sua preservação; e a erupção canina provoca um estímulo intrínseco no osso enxertado, prevenindo a sua reabsorção. [78, 77]

Antes da realização do EOA, alguns detalhes clínicos têm de ser observados e determinados procedimentos são realizados: correção por expansão da constrição do arco maxilar para criar espaço suficiente para o enxerto (tratando a mordida cruzada posterior e alinhando os segmentos maxilares); diagnóstico da presença de contacto prematuro na pré-maxila, que a mobiliza e dificulta a formação óssea após o enxerto (principalmente fendas bilaterais); presença de dentes

erupcionados ou parcialmente erupcionados na área da fenda, o que dificulta o manuseamento e sutura dos tecidos moles; deve ser realizado um enxerto gengival com mucosa finamente queratinizada ou sem queratinização para os dentes maxilares anteriores; avaliação da largura da fenda e da quantidade e qualidade da mucosa oral e palatina. Os tecidos moles disponíveis devem ser suficientes para que possam sofrer rotação e cobrir toda a área do enxerto sem que fiquem sob tensão. [78, 77]

É importante referir que os dentes supranumerários erupcionados na área da fenda devem ser extraídos 4 meses (3 a 8 semanas) antes da cirurgia. [79, 78] O incisivo lateral distal à fenda não erupcionado pode ser extraído durante o EOA. Contudo, a extração transcirúrgica deve ser realizada com especial cuidado, pois pode aumentar a dimensão de uma fístula oronasal ou mesmo lacerar a mucosa nasal, tornando difícil a estabilização do enxerto. [78]

O osso autógeno ainda é considerado a melhor opção para a realização do enxerto alveolar, sendo que a medula é preferível ao osso cortical por possuir maior quantidade de células ósseas e, conseqüentemente, maior capacidade de indução da formação óssea. [78]

A selecção do material para enxerto depende, de certo modo, do período em que este se realiza. No EOA primário a costela representa o único local com quantidade de osso adequada e morbidade reduzida, mas apresenta um risco aumentado de pneumotórax, sendo apenas utilizada nesta fase. Na fase de dentição mista é mais apropriado o osso proveniente da calvária ou da crista ilíaca. No EOA secundário tardio estas últimas opções podem ser consideradas, assim como enxertos provenientes da sínfise mandibular ou da tíbia. [78, 77]

O enxerto ósseo da crista ilíaca é o mais utilizado e as vantagens da sua utilização incluem a baixa morbidade e o grande volume de células osteoblásticas viáveis. Este procedimento requer a participação de duas equipas. Alguns estudos [80] referem a abordagem lateral como a mais aconselhada no indivíduo em crescimento. Este procedimento perturba o tracto iliotibial

e, por isso, tem maior risco de distúrbios na deambulação, dor no pós-operatório, hemorragia, cicatriz visível e deformidades do contorno do osso. [81, 77] Por sua vez, a divisão longitudinal da crista parece ter menos efeitos adversos que a abordagem lateral. A crista ilíaca anterior não deve ser utilizada uma vez que só completa o seu crescimento após os 20 anos de idade. [78, 77]

O uso de osso da calvária parece representar uma boa opção no que diz respeito à morbidade pós-operatória e ausência de deformidades funcionais e estéticas visíveis. Contudo, apresentam ainda resultados inferiores aos obtidos com a utilização de osso da crista ilíaca. Os enxertos de osso diplóico parecem ter melhores resultados do que aqueles de osso cortical o que limita o seu uso nas fendas bilaterais e nas de grande dimensão. [81, 77]

A sínfise mandibular é utilizada apenas em crianças de maior idade com defeitos de pequenas dimensões porque, apesar de provocar dor mínima, representa uma fonte de osso limitada. [77]

O enxerto de osso da tíbia proximal é um procedimento relativamente fácil e com osso medular abundante, contudo, não é aconselhado em indivíduos em crescimento. [77]

Numa tentativa de diminuir a morbidade e o tempo necessário para a colheita de osso de um local autógeno, tem sido avaliado o osso alogénico como uma fonte potencial de material para enxerto. Em estudos animais, o uso de matriz óssea desmineralizada, que se pensa conter factores de crescimento, parece facilitar a cicatrização. Goudy et al. propôs o uso de osso alogénico associado a enxertos provenientes da crista ilíaca para melhorar os resultados do EOA. [82] Contudo, os enxertos alogénicos parecem demonstrar uma revascularização mais lenta, uma vez que não existem células viáveis transferidas neste tipo de enxerto. [77]

As células estaminais mesenquimatosas, que podem ser isoladas a partir da medula e do compartimento trabecular, demonstraram capacidade de formação óssea quando transplantadas. A medula óssea aspirada com uma matriz de colagénico reabsorvível parece reduzir a

morbilidade na reparação de fendas alveolares. Os materiais de substituição óssea poderão, desta forma, ser combinados com estas células estaminais para induzir a formação óssea. [83]

Pensa-se, actualmente, que a utilização da proteína óssea morfogenética poderá induzir a formação óssea na área da fenda de um modo semelhante ao que acontece nos enxertos autógenos e com resultados possivelmente melhores. [78] Uma investigação mais profunda sobre o tema é, então, necessária, com particular atenção à utilização de novos materiais.

Após a cirurgia de enxerto, o doente permanece hospitalizado durante aproximadamente 5 dias. O *follow-up* clínico e radiográfico é realizado cerca de 8 semanas depois, data em que a consolidação do enxerto deverá ser visível radiologicamente. Se houver formação óssea o tratamento ortodôntico é iniciado, caso contrário, o indivíduo deverá ser reavaliado 8 semanas depois. [78, 77]

As maiores complicações deste procedimento incluem a reabsorção do enxerto, deiscência das suturas, necrose tecidual e contaminação do enxerto e são mais frequentes quando este é realizado após a erupção canina e em fendas completas e de grandes dimensões.

4.8 Cirurgia Ortognática

As fendas da maxila, especialmente as fendas lábio-palatinas unilaterais, associam-se a uma deficiência maxilar óssea nas dimensões transversal, anteroposterior e vertical que tem sido atribuída ao tecido cicatricial e limitação do crescimento maxilar que advém das cirurgias de reparação primária. Contudo, é inegável o seu benefício estético e funcional. É neste contexto que a cirurgia ortognática é realizada, visando corrigir as deformidades do esqueleto facial, nomeadamente a hipoplasia maxilar. A literatura indica que a frequência da necessidade da realização de cirurgia ortognática varia entre 14 a 45% com uma média de 25%. [78, 1]

A cirurgia ortognática está indicada em doentes cujo crescimento facial esteja preferencial-

mente concluído (18-19 anos) e que apresentem deficiência moderada a grave do crescimento maxilar, com uma relação do arco anteroposterior Goslon 4 e 5 (ver Anexo C). Deficiências maxilares menores (Goslon 3) são submetidas a tratamento ortodôntico. [78, 84]

O planeamento da cirurgia ortognática inclui: moldes dentários; análise facial frontal e de perfil que deve avaliar a simetria e harmonia facial com os lábios relaxados e a sorrir; análise dos músculos temporomandibulares e da mastigação, com avaliação do movimento mandibular, presença de dor e disfunção muscular; traçado cefalométrico para medir e planear os movimentos esqueléticos, que pode ser realizado através de um cefalograma lateral ou tomografia computadorizada; a cirurgia pode ser praticada no modelo dentário montado num articulador semiajustável. [78] É igualmente necessário considerar a manutenção do incisivo lateral adjacente à fenda (se existir) ou planear a sua substituição na oclusão final. Por sua vez, o facto de o incisivo central ou o canino estarem demasiado inclinados em direcção à fenda, pode indicar uma deficiência do osso alveolar, requerendo a extração do pré-molar. Isto permite a verticalização ortodôntica dos dentes próximos à fenda e permite maximizar a aproximação intra-operatória dos dois segmentos alveolares. [48]

No final do planeamento, o passo seguinte será o procedimento cirúrgico que, na maioria dos doentes, será realizada uma osteotomia de Le Fort I através de uma incisão circum-vestibular (ver Figura 4.6) e uma abordagem *down-fracture*.

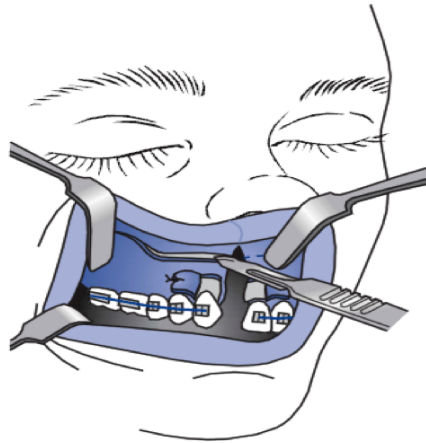


Figura 4.6: Incisão circum-vestibular durante osteotomia de Le Fort I. Note-se que gengiva anexada aos dentes de cada lado da fenda é preservada. [84]

A incisão circum-vestibular é feita do pilar zigomaticomaxilar para o lado oposto, na parte superior da prega mucobucal. A disseção subperióstica expõe a totalidade da parede da maxila desde o nariz ao processo pterigóide e desde a arcada alveolar até ao bordo orbitário inferior. Esta incisão permite a mobilização por *down-fracture* da maxila e deve permitir o encerramento simultâneo de fístulas oronasais residuais (ver Figura 4.7). [84]

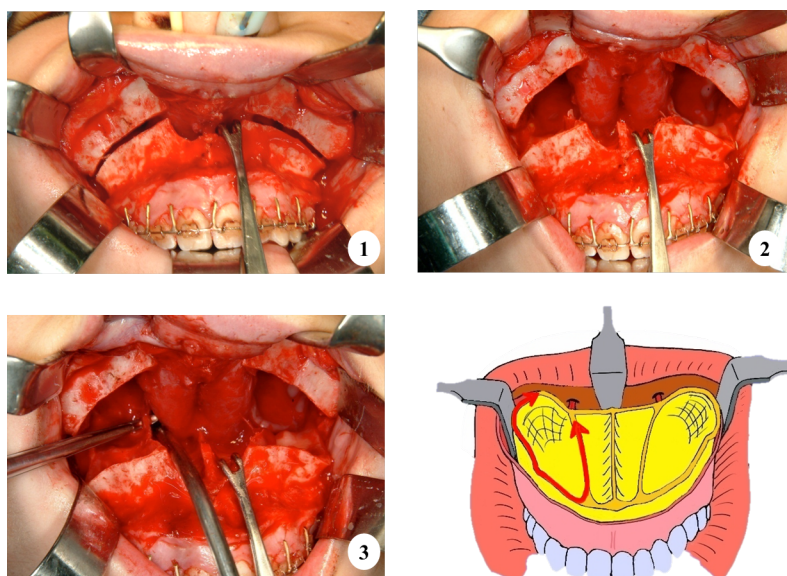


Figura 4.7: *Down-fracture* da maxila (cedido gentilmente pelo Dr. João Pedro Marcelino)

Quando a osteotomia é feita através do local onde existia a fenda anteriormente, é necessário realizar um enxerto ósseo simultaneamente.

Quando o processo cicatricial do palato tiver sido severo e em situações de fendas bilaterais, o pedículo anterior deve ser mantido para permitir o suprimento sanguíneo adequado, o que torna o procedimento tecnicamente mais difícil. A visualização é reduzida e a mobilização por *down-fracture* não é possível pelo que se recorre ao *in-fracture*, associado a tracção anterior. [84]

A mobilização adequada tem um papel muito importante para o sucesso da cirurgia ortognática. Na maioria dos doentes, a área que oferece maior resistência à mobilização da maxila é a porção vertical do osso palatino que é espesso e cujo acesso é, por vezes, limitado. A porção posteromedial do seio maxilar, podendo ser anormalmente espesso em indivíduos com fendas do palato, tem de ser cortado ou fracturado através de uma pequena osteotomia, ao longo das paredes nasais laterais, para permitir a mobilização. O insucesso deste procedimento, antes da mobilização, pode levar à extensão da fractura até à base do crâneo ou órbita. Do mesmo modo, a presença dos vasos grande palatinos, que descem desde a fossa esfenopalatina para a porção posterior da maxila, têm um risco aumentado de ruptura durante a mobilização. O controlo da hemorragia com a utilização de um vasoconstritor é, normalmente, eficiente. [85, 84]

Um dos objectivos do actual tratamento das fendas lábio-palatinas é reduzir ou eliminar a necessidade de recorrer a próteses. O encerramento dos espaços dentários através de osteotomias segmentares permite alcançar este objectivo e, adicionalmente, proporciona uma maior quantidade de tecidos disponíveis para a criação de um contorno nasal intacto. Contudo, requer enxertos ósseos e a rotação dos tecidos moles para o encerramento dos defeitos, para além de um tratamento ortodôntico prévio dos dentes adjacentes à fenda. A segmentação da maxila, em situações em que seja necessária uma maior expansão do arco maxilar, é muitas vezes utilizada,

mas tem de ser ponderada cautelosamente, considerando o compromisso da vascularização e a cicatrização dos tecidos. Por vezes é preferível aceitar alguma deformidade remanescente do que arriscar uma necrose decorrente de uma osteotomia segmentar. [48, 84]

Apesar de a técnica de Le Fort I corrigir a maior parte da mordida aberta anterior, por vezes é necessário assistir o seu encerramento através da osteotomia sagital mandibular bilateral e da rotação na mandíbula no sentido contrário dos ponteiros do relógio. [48, 78] É importante que seja assegurada uma mobilidade passiva dos segmentos maxilares, pelo que pode ser necessário desgastar, um pouco, o osso que rodeia o feixe neurovascular do grande palatino.

Finalmente, o doente permanece hospitalizado durante 4 a 5 dias até que seja possível a manutenção de uma boa higiene oral e a mudança correcta dos elásticos intermaxilares (se necessários) por parte do doente. O *follow-up* clínico e radiológico é realizado a cada 60 dias, durante os primeiros 6 meses e, posteriormente, a cada 6 meses, durante pelo menos 2 anos. [78]

4.9 Distracção Óssea

A distracção óssea é uma técnica útil para a formação de osso e tecidos moles e pode complementar a cirurgia ortognática, auxiliar na reconstrução de fendas lábio-palatinas ou de unidades dentoalveolares para implantes dentários e promover a regeneração de um novo côndilo mandibular.

A distracção óssea da maxila apresenta várias vantagens em relação às técnicas cirúrgicas de avanço convencionais. O alongamento gradual da pele, músculos e nervos preserva a continuidade e função, facilitando o avanço da maxila e diminuindo a tendência à instabilidade e recaída. Da mesma forma, a necessidade de enxertos alveolares é diminuída ou mesmo eliminada, com menor tempo de cirurgia e morbidade associadas. As aplicações desta técnica incluem as situações em que a cirurgia ortognática convencional se mostrou insuficiente, casos

de deficiência maxilar tridimensional severa (necessidade de avanço superior a 6 a 8 mm) ou previamente à cirurgia ortognática em situações de discrepância anteroposterior severa, para minorar possíveis complicações. Esta técnica pode ser utilizada em indivíduos em crescimento, ou com este já completo e podem envolver o avanço de uma maxila previamente enxertada, uma maxila segmentada sem enxerto, ou mesmo um fragmento dentoalveolomaxilar. [48, 45]

A distracção óssea envolve uma osteotomia numa área adjacente à deficiência óssea, com aplicação de forças de baixa tensão que separam os bordos ósseos, criando uma câmara regenerada a partir da qual o novo osso e tecidos moles se formam e que, inicialmente, se encontra preenchida por uma matriz fibrosa, que vai ossificar da periferia para o centro. Esta matriz pode ser moldada a qualquer altura do processo de distracção, de forma a que a regeneração óssea apresente uma localização e orientação adequadas.

De uma forma geral, a distracção óssea da maxila pode ser realizada através de dispositivos externos ou intra-orais. O dispositivo rígido externo consiste num halo craniano colocado paralelamente ao plano horizontal, uma barra vertical que mantém o halo na sua posição e uma barra horizontal, montada com parafusos de distracção e colocada de forma a obter os vectores necessários ao movimento maxilar desejado. Este dispositivo é facilmente instalado e removido e permite alterar os vectores durante a distracção. Contudo, necessita a cooperação do doente durante o período de retenção, o seu uso não é adequado em situações de ausência de dentes ou oligodontia, é necessário controlar a tendência ao desenvolvimento de mordida aberta anterior e pode provocar problemas físicos e sociais, resultando em baixa tolerância por parte do doente. [45, 86] O dispositivo interno ou intra-oral (um de cada lado) consiste numa lâmina superior, colocada no processo zigomático e numa lâmina inferior, ancorada ao longo da parede maxilar lateral sob a osteotomia transversa. O distractor é colocado subperiosticamente, directamente no osso. Estes dispositivos são mais pequenos, mais toleráveis, não dependem da

cooperação do doente e não deixam cicatrizes causadas pelos parafusos de fixação. Contudo, é difícil colocar os dois distractores de cada lado da maxila paralelamente no plano sagital, é necessária uma higiene oral exemplar e a remoção dos dispositivos requer uma cirurgia adicional. [45]

Para o sucesso cirúrgico desta técnica é necessária a adesão a alguns princípios básicos (de Ilizarov) que podem ser modificados de acordo com o tamanho do segmento ósseo e o suprimento sanguíneo local:

- Osteotomia com exposição mínima do periósteo;
- Período de latência de 3, 5 ou 7 dias, dependendo do local;
- Distracção de 1,0 mm por dia (0,5-2,0 mm);
- Ritmo de distracção – a força aplicada deve ser contínua;
- Consolidação – dá-se até que seja visível radiologicamente um esboço cortical através da fenda de distracção, normalmente às 6 semanas. [87]

O suprimento vascular perióstico local e o tamanho do segmento de distracção influenciam as decisões terapêuticas pelo que, em segmentos de pequenas dimensões, a taxa de distracção poderá ser reduzida para 0,5 a 0,7 mm por dia e, em distracções sagitais da mandíbula, esta poderá ser aumentada para 2,0 mm por dia. Do mesmo modo, apesar de o dispositivo de distracção poder ser activado para 1,0 mm por dia, a quantidade efectiva de movimento ósseo é sempre menor que a indicada, sendo o progresso monitorizado pelo clínico através de, por exemplo, exames radiológicos seriados.

A forma da fenda de distracção e o novo osso são influenciados pelo ritmo e vector de distracção, localização da osteotomia e tensão exercida pelos músculos adjacentes. Se a distracção

for demasiado rápida, a câmara regenerada apresentará uma forma de ampulheta e o osso formado será centralmente mais fino. Durante o planeamento terapêutico poderá ser necessário ajustar o local da osteotomia, uma vez que se esta for realizada numa zona de pouca espessura óssea, a câmara será, também, fina e assumirá a forma do osso nativo. [88] Finalmente, a extensão dos músculos que se inserem na região do local de distracção, principalmente o temporal e a musculatura milohioideia, leva a que estes retomem o seu comprimento sarcomérico original, exercendo tensão sobre a câmara e a matriz fibrosa imatura e, alterando o vector da distracção. Este problema pode ser contornado através de guias cirúrgicos e aplicações ortodônticas.

No planeamento e localização do corte ósseo a osteotomia planeada é marcada e faz-se uma corticotomia, verificando a capacidade de colocação do dispositivo distractor na orientação correcta. São feitos os buracos para os parafusos de fixação e, posteriormente, a corticotomia é convertida atraumaticamente numa osteotomia, fixando-se o dispositivo de distracção, que é activado para garantir o avanço, livre de impedância, dos segmentos. Da mesma forma, quaisquer interferências ósseas são removidas e o dispositivo é fechado em posição neutra. [88] Os distractores são previamente dobrados para facilitar a sua colocação e, idealmente, devem ser colocados paralelamente no plano médio-sagital.

A distracção óssea activa requer uma observação cuidadosa, uma vez que o centro da rotação da maxila se encontra ao nível das raízes do primeiro molar maxilar, levando à distracção anterior e superior e, conseqüentemente, a uma maloclusão em mordida aberta. Durante e após a distracção activa, o osso regenerado é moldado através da alteração do vector do distractor. Podem ser utilizados elásticos de tracção anterior para orientar a maxila para a sua posição adequada e até que o processo final de ossificação ocorra. [88] Quando o dispositivo é removido, o segmento ósseo pode ser reposicionado manualmente ou mantido na sua posição através de placas de fixação rígida e parafusos.

Em doentes com necessidade de avanço maxilar superior a 8 a 10 mm e/ou com processos cicatriciais do palato severos, pode estar indicada a utilização de dispositivos externos. Pode também estar indicada uma osteotomia de Le Fort I alta, uma vez que a hipoplasia maxilar pode não se restringir ao segmento dentoalveolar, envolvendo as regiões infraorbitária, paranasal e malar. [45] Esta abordagem cirúrgica é semelhante à cirurgia ortognática convencional, contudo, o *down-fracture* não é completo. Se, inadvertidamente, a maxila for completamente fracturada, é colocada uma sutura de suspensão através da fenda óssea ao nível do primeiro molar e do processo zigomático, para facilitar a estabilização e prevenir a inflexão inferior da maxila posterior. [88]

Em doentes com uma fenda alveolar larga, é possível realizar uma osteotomia segmentar no menor segmento, avançando-o por distracção para encerramento do defeito. O corte ósseo situa-se, normalmente, entre a bicúspide e o dente molar do segmento referido mas também pode ser realizado entre o incisivo e o canino. Os indivíduos com agenesia congénita da pré-maxila ou que apresentam uma perda traumática da unidade dentoalveolar beneficiam da realização da distracção segmentar maxilar anterior, na qual o corte horizontal, paralelo ao plano oclusal, facilita o avanço do segmento, sem compromisso da função velofaríngea. São colocados distractores bilateralmente, os quais, após um período de latência de 5 dias, exercem o avanço a uma taxa de 1.0 mm por dia. [86, 89, 88]

A distracção óssea alveolar pode ser considerada quando a extensão do defeito alveolar impossibilita a utilização de um enxerto ou quando este foi utilizado sem sucesso. [86, 90] A ausência congénita de dentes, osso ou tecidos moles e o desenvolvimento de cicatrizes decorrentes dos tratamentos prévios também podem comprometer a integridade dos tecidos adjacentes à fenda. Particularmente, os defeitos alveolares maxilares verticais são difíceis de restaurar, pelo seu tamanho e quantidade limitada de tecido. [86] A técnica de distracção alveolar não

necessita de dador, permite a regeneração dos vários tecidos, tem menor frequência de recaídas e insuficiência velofaríngea e permite obter uma dentição funcional, sem fístulas nasopalatinas, que permite a implantação de dentes protéticos.

Na distracção alveolar, o mucoperiósteo é elevado para expôr o segmento ósseo interdentário, localizado entre o local seleccionado e a margem da fenda alveolar, mantendo, o mais possível, a ligação ao osso para manutenção do suprimento sanguíneo. Em seguida, o distractor é colocado paralelamente ao arco ortodôntico e ao plano oclusal e as possíveis interferências ósseas são removidas. É realizada uma osteotomia de Le Fort I, cerca de 5 mm acima do ápice da raiz dentária, estendendo-se da margem da fenda até ao local escolhido para a realização da osteotomia interdentária. A ferida é encerrada com suturas absorvíveis e, após um período de latência de 5 a 7 dias, o distractor é activado para uma taxa de 0,7 a 1 mm por dia ou 0,5 a 0,7 se o suprimento sanguíneo estiver comprometido. O distractor é mantido durante pelo menos três vezes o tempo de activação para a consolidação óssea. Se necessário, qualquer defeito alveolar residual poderá ser resolvido, posteriormente, através da realização de um enxerto ósseo. [86, 88]

A maior parte das complicações associadas às técnicas de distracção osteogénica são iatrogénicas. O planeamento inadequado pode determinar uma trajectória vectorial inexacta. Durante a ossificação pós-distracção o osso regenerado é mais facilmente moldável, mas é também mais susceptível à acção dos músculos, pelo que o seguimento neste período é mandatório. A deiscência da ferida também pode ocorrer. Os parafusos de fixação dos dispositivos podem tornar-se visíveis, pelo que a sobredistracção do segmento pode compensar a potencial perda óssea consequente deste problema. [88]

A taxa de recidiva da hipoplasia maxilar nos indivíduos com fendas lábio-palatinas varia entre 25 e 50%, sendo apenas 10% nos que não apresentam fendas. [91] Desde 1997, a distracção

óssea tem sido considerada como alternativa à cirurgia ortognática no tratamento da hipoplasia maxilar. [46] A estabilidade a longo prazo da distração óssea e da cirurgia ortognática tem sido alvo de estudo e comparação. A primeira aparenta ser a mais estável, principalmente no pós-operatório precoce, possivelmente por se relacionar com um movimento cirúrgico gradual. [47]

Em Chua et al., ambas as técnicas se mostraram eficientes na correção da retrusão maxilar moderada, com transposição anterior e descendente. Porém, se, por um lado, nos indivíduos submetidos a cirurgia ortognática a maxila mostrou recidivar posterior e superiormente, por outro, naqueles em que foi realizada a distração óssea, a maxila avançou ainda mais no sentido anterior e descendente. Adicionalmente, a angulação do incisivo superior aumentou após a cirurgia ortognática e manteve-se igual após a distração óssea. O mesmo estudo verificou ainda que os distractores intra-orais aparentam ser mais estáveis que os externos, facto que tentam justificar pela diferente forma de aplicação das forças em cada tipo de dispositivo. [92]

Outro estudo comparou as alterações nos tecidos moles decorrentes da cirurgia ortognática e da distração óssea e verificou que estas são mais consistentes na distração, principalmente no que diz respeito às alterações pronasais, subnasais, do ponto *labrale superius* e da projecção nasal. [47] Relativamente à fala e função velofaríngea, não têm sido demonstradas diferenças significativas entre as duas técnicas. [46]

4.10 Nasoplastia e Queiloplastia de revisão

Como já referido na Secção 4.4, a reparação primária do nariz pode ser realizada simultaneamente à reparação primária da fenda do lábio. Contudo, apesar de esta ser normalmente realizada de forma eficaz durante a infância, a maioria dos doentes apresenta uma dismorfologia nasal e labial residual suficiente para que seja necessário considerar, posteriormente, uma cirurgia de revisão.

O período mais adequado para a realização da nasoplastia de revisão permanece controverso. Alguns cirurgiões preferem uma abordagem mais agressiva e outros consideram que a nasoplastia de revisão só deve ser realizada quando o complexo nasal possui um tamanho próximo ao da sua maturação completa. Considera-se, normalmente que, quando o doente vai ser submetido a técnicas de avanço maxilar, a cirurgia de revisão deverá ser adiada pelo menos 6 meses após a cirurgia ortognática. Deste modo, a cirurgia precoce é reservada para os indivíduos que apresentem problemas da via aérea e do fluxo aéreo nasal severos ou que possam, potencialmente e como consequência, experienciar dificuldades psicossociais, e devendo ser realizada a reconstrução da maxila com utilização de enxertos ósseos. [76]

A reconstrução nasal secundária requer, normalmente, redução dorsal, modelagem da cartilagem lateral, osteotomias e enxertos nasais cujos locais dadores podem incluir a cartilagem auricular, o septo nasal e cartilagem da costela. A cartilagem auricular é mais útil em situações em que é necessário o aumento da parte inferior da cartilagem lateral do lado da fenda. Por sua vez, a utilização da cartilagem do septo, apesar de mais acessível e de ter bons resultados, pode não ser possível por colheita anterior e, conseqüentemente, quantidade insuficiente para enxerto. A cartilagem costochondral também representa uma opção viável, com uma quantidade de material de enxerto adequada. Estas técnicas devem ser realizadas através de uma abordagem por rinoplastia aberta. [76]

Em situações de fenda do lábio bilateral a assimetria nasal é, normalmente, menos problemática e a dismorfologia caracteriza-se por um deficitário comprimento da columela. Nestes casos, a cirurgia de revisão tem uma abordagem semelhante à das fendas unilaterais e tem o objectivo de corrigir a anatomia cartilaginosa subjacente com extensão dos tecidos moles suprajacentes, sem directa manipulação cirúrgica da pele da columela.

A grande maioria dos indivíduos com fendas lábio-palatinas necessita, a longo prazo, de

cirurgia do lábio adicional, mesmo quando a intervenção primária foi realizada com sucesso. Ao longo do crescimento, os vários tecidos do complexo maxilofacial aumentam de tamanho e alteram-se, afectando, conseqüentemente, o lábio anteriormente reparado. Este processo continuado de crescimento pode ser desfavorável no que diz respeito à estética labial mas pode, do mesmo modo, melhorar a mesma. Geralmente e aproximadamente às 8 a 10 semanas após a cirurgia, é possível observar uma contractura do lábio na fase fibroblástica da cicatrização, resultando num encurtamento vertical do lábio do lado da fenda que poderá levar, após reavaliação seis meses depois, à necessidade de realização de queiloplastia de revisão. Esta deverá ser feita entre os 5 e os 15 anos de idade, o mais tardiamente quanto possível e, preferencialmente, após a cirurgia ortognática, se esta for realizada. A queiloplastia de revisão inclui a excisão da cicatriz residual, a reaproximação dos pontos anatómicos chave, o nivelamento do comprimento vertical do lábio e a reparação cuidada do músculo orbicular da boca, de modo a melhorar a forma e normalizar a sua função (ver Figura 4.8). [76]



Figura 4.8: Queiloplastia de revisão (cedido gentilmente pelo Dr. João Pedro Marcelino)

5

Conclusão

A fenda lábio-palatina representa uma malformação congénita complexa, muito heterogénea, cuja etiologia não é bem compreendida e implica a integração de conhecimentos sobre múltiplos factores genéticos e ambientais e alterações do desenvolvimento embrionário. O estudo profundo e compreensão dos mecanismos causais são necessários para promover a prevenção desta malformação.

As variações morfológicas das fendas lábio-palatinas são extensas. Existem várias classificações que tentam agrupar os vários tipos de fendas e que são adoptadas por diferentes centros especializados. Contudo, para a definição de protocolos e integração de estudos com bases de dados alargadas e validade reconhecida, torna-se necessário a selecção de uma nomenclatura comum na classificação das fendas orofaciais.

Os problemas causados pelas fendas orofaciais são complexos, dependem do tipo e severidade da fenda e podem variar desde alterações estéticas a dificuldades na alimentação, fala,

audição, desenvolvimento cognitivo e comportamento.

A intervenção precoce e continuada por parte de uma equipa multidisciplinar especializada no tratamento das fendas lábio-palatinas é fulcral. De uma forma geral, o tratamento cirúrgico inicia-se pela reparação primária da fenda do lábio, por volta dos 3 meses, que pode ou não ser aliada à reconstrução nasal primária. A reparação primária da fenda do palato é realizada entre os 9 e os 18 meses, havendo várias técnicas disponíveis. A utilização de dispositivos ortopédicos pré-cirúrgicos continua a não ser consensual.

Nas situações em que se verifica insuficiência do mecanismo velofaríngeo pode ser realizada, por volta dos 2.5 e os 5 anos de idade, uma velofaringoplastia, cuja abordagem mais utilizada é a de retalhe faríngeo de base superior.

Nestas crianças, também é normalmente necessária a realização de um enxerto ósseo alveolar, que deve ser realizado entre os 8 e os 12 anos de idade, antes da erupção dos dentes caninos. O enxerto ósseo secundário é preferencial ao primário e utilizam-se, normalmente, enxertos ósseos provenientes da crista ilíaca.

A hipoplasia maxilar é um problema recorrente e consequente dos tratamentos de reparação da fenda. A cirurgia ortognática e a distracção óssea visam, sobretudo, corrigir esta deformidade tridimensional e devem ser realizadas quando o crescimento facial está concluído (18-19 anos). Recentemente, a utilização da distracção óssea tem sido mais impulsionada pelos resultados mais estáveis e com menor taxa de recidiva que apresenta.

A grande maioria dos indivíduos com fendas lábio-palatinas necessita, a longo prazo, de cirurgia do lábio e do nariz adicional, que deverá ser realizada quando o crescimento facial está concluído ou, no mínimo, 6 meses após a cirurgia ortognática.

O tratamento das fendas lábio-palatinas tem apresentado uma melhoria substancial na qualificação técnica e na inovação dos materiais disponíveis ao auxílio do tratamento desta mal-

formação. No entanto, os protocolos de tratamento de indivíduos portadores de fendas lábio-palatinas praticados nos vários países diferem marcadamente. Estas diferenças reflectem a escassez da publicação de ensaios randomizados. As preferências dos vários centros, a incapacidade monetária, as características dos indivíduos e a variação das classificações escolhidas são factores que incapacitam a realização de estudos em grande escala. Contudo, vários ensaios cirúrgicos estão agora no período de *follow-up*, devendo ser realizados esforços para harmonizar estas iniciativas, que poderão fornecer dados importantes para a unificação dos protocolos e a internacional de *guidelines* do tratamento de fendas lábio-palatinas.

Bibliografia

- [1] Snehlata Oberoi, William Y Hoffman, Radhika Chigurupati, and Karin Vargervik. Frequency of surgical correction for maxillary hypoplasia in cleft lip and palate. *Journal of Craniofacial Surgery*, 23(6):1665–1667, 2012.
- [2] Michael J Dixon, Mary L Marazita, Terri H Beaty, and Jeffrey C Murray. Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences. *Nature Reviews Genetics*, 12(3):167–178, 2011.
- [3] Peter A Mossey, Julian Little, Ron G Munger, Mike J Dixon, William C Shaw, et al. Cleft lip and palate. *Lancet (London, England)*, 374(9703):1773–1785, 2009.
- [4] José Alberto de Souza Freitas, Daniela Gamba Garib, Marchini Oliveira, Rita de Cássia Moura Carvalho Lauris, Ana Lúcia Pompéia Fraga de Almeida, Lucimara Teixeira Neves, Ivy Kiemle Trindade-Suedam, Renato Yassutaka Faria Yaedú, Simone Soares, and João Henrique Nogueira Pinto. Rehabilitative treatment of cleft lip and palate: experience of the hospital for rehabilitation of craniofacial anomalies-usp (hrac-usp)-part 2: Pediatric dentistry and orthodontics. *Journal of Applied Oral Science*, 20(2):272–285, 2012.
- [5] P Mossey, E Castillia, World Health Organization, et al. Global registry and database on craniofacial anomalies. *Geneva: World Health Organization*, pages 85–89, 2003.
- [6] Pang-Yun Chou, Chih-Cheng Luo, Philip Kuo-Ting Chen, Yu-Ray Chen, M Samuel Nordhoff, and Lun-Jou Lo. Preoperative lip measurement in patients with complete unila-

-
- teral cleft lip/palate and its comparison with norms. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, 2012.
- [7] Oneida A Arosarena. Cleft lip and palate. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 40(1):27–60, 2007.
- [8] N BEMHEIM, M Georges, C Malevez, A De Mey, and A Mansbach. Embryology and epidemiology of cleft lip and palate. *B-ENT*, pages 11–19, 2006.
- [9] Poul Fogh-Andersen. Inheritance of harelip and cleft palate. *Copenhagen: Munksgaard*, 1942.
- [10] JD Niswander, CS Chung, CJ MacLean, and K Dronamraju. Sex ratio and cleft lip with or without cleft palate. *The Lancet*, 300(7782):858–860, 1972.
- [11] Monica Rittler, Jorge López-Camelo, and Eduardo E Castilla. Sex ratio and associated risk factors for 50 congenital anomaly types: clues for causal heterogeneity. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 70(1):13–19, 2004.
- [12] Lívia Máris Ribeiro Paranaíba, Roseli Teixeira de Miranda, Daniella Reis Barbosa Martelli, Paulo Rogério Ferreti Bonan, Hudson de Almeida, Julian Miranda Orsi Júnior, and Hercílio Martelli Júnior. Cleft lip and palate: series of unusual clinical cases. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*, 76(5):649–653, 2010.
- [13] Cynthia H Cassell, Julie Daniels, and Robert E Meyer. Timeliness of primary cleft lip/palate surgery. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 46(6):588–597, 2009.
- [14] Marie Ducreux, Alain Duvernay, Gabriel Malka, Pierre Trouilloud, and Olivier Trost. Fentes labio-maxillo-palatines: aspects morphologiques et embryologiques. *Revue d'Orthopedie Dento Faciale*, 45(3):263, 2011.
-

- [15] Vijaya Prasad Kamavaram Ellore, Naveen Kumar Ramagoni, Mahantesha Taranatha, Asha Nara, Gururaj Gunjalli, and Ashwin Devasya Bhat. Pre: Surgical orthopedic pre-maxillary alignment in bilateral cleft lip and palate patient. *Contemporary clinical dentistry*, 3(3):359, 2012.
- [16] Ramon L Ruiz and Bernard J Costello. Reconstruction of cleft lip and palate: Secondary procedures. *Peterson's Principles of Oral and Maxillofacial Surgery*, 1:871, 2004.
- [17] BCL TGFA. Msx1 mutation is associated with orofacial clefting and tooth agenesis in humans. *Nature genetics*, 24:343, 2000.
- [18] Ritva Rice, Bradley Spencer-Dene, Elaine C Connor, Amel Gritli-Linde, Andrew P McMahon, Clive Dickson, Irma Thesleff, David PC Rice, et al. Disruption of fgf10/fgfr2b-coordinated epithelial-mesenchymal interactions causes cleft palate. *Journal of Clinical Investigation*, 113(12):1692–1700, 2004.
- [19] Vesa Kaartinen, Xiao-Mei Cui, Nora Heisterkamp, John Groffen, and Charles F Shuler. Transforming growth factor- β 3 regulates transdifferentiation of medial edge epithelium during palatal fusion and associated degradation of the basement membrane. *Developmental dynamics*, 209(3):255–260, 1997.
- [20] Yuji Taya, Sharon O’Kane, and MW Ferguson. Pathogenesis of cleft palate in tgf-beta3 knockout mice. *Development*, 126(17):3869–3879, 1999.
- [21] Cherise M Klotz, Xiaojing Wang, Rebecca S DeSensi, Robin E Grubs, Bernard J Costello, and Mary L Marazita. Revisiting the recurrence risk of nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 152(11):2697–2702, 2010.

- [22] R Molina-Solana, R-M Yáñez-Vico, A Iglesias-Linares, A Mendoza-Mendoza, and E Solano-Reina. Current concepts on the effect of environmental factors on cleft lip and palate. *International journal of oral and maxillofacial surgery*, 2012.
- [23] Julian Little, Amanda Cardy, and Ronald G Munger. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. *Bulletin of the World Health Organization*, 82(3):213–218, 2004.
- [24] Margaret A Honein, Sonja A Rasmussen, Jennita Reefhuis, Paul A Romitti, Edward J Lammer, Lixian Sun, and Adolfo Correa. Maternal smoking and environmental tobacco smoke exposure and the risk of orofacial clefts. *Epidemiology*, 18(2):226–233, 2007.
- [25] GM Shaw, CR Wasserman, CD O’Malley, EJ Lammer, and RH Finnell. Orofacial clefts and maternal anticonvulsant use. *Reproductive toxicology (Elmsford, NY)*, 9(1):97, 1995.
- [26] Laura Park-Wyllie, Paolo Mazzotta, Anne Pastuszak, Myla E Moretti, Lizanne Beique, Laura Hunnissett, Mark H Friesen, Sheila Jacobson, S Kasapinovic, Debra Chang, et al. Birth defects after maternal exposure to corticosteroids: prospective cohort study and meta-analysis of epidemiological studies. *Teratology*, 62(6):385–392, 2000.
- [27] Ronald G Munger, Howerde E Sauberlich, Christopher Corcoran, Buena Nepomuceno, Sandra Daack-Hirsch, and Florentino S Solon. Maternal vitamin b-6 and folate status and risk of oral cleft birth defects in the philippines. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 70(7):464–471, 2004.
- [28] Ferenc Bánhidly, Erzsébet Puhó, Andrew E Czeizel, et al. Maternal influenza during pregnancy and risk of congenital abnormalities in offspring. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 73(12):989–996, 2005.

- [29] Lorenzo D Botto, J David Erickson, Joseph Mulinare, Michele C Lynberg, and Yecai Liu. Maternal fever, multivitamin use, and selected birth defects: evidence of interaction? *Epidemiology*, 13(4):485–488, 2002.
- [30] Mark A Canfield, Julianne S Collins, Lorenzo D Botto, Laura J Williams, Cara T Mai, Russell S Kirby, Kay Pearson, Owen Devine, and Joe Mulinare. Changes in the birth prevalence of selected birth defects after grain fortification with folic acid in the united states: Findings from a multi-state population-based study. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 73(10):679–689, 2005.
- [31] Dervla Kelly, Tom O’Dowd, and Udo Reulbach. Use of folic acid supplements and risk of cleft lip and palate in infants: a population-based cohort study. *British Journal of General Practice*, 62(600):e466–e472, 2012.
- [32] Percy Rossell-Perry. New diagram for cleft lip and palate description: The clock diagram. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 46(3):305–313, 2009.
- [33] Pravin K Patel. Craniofacial, bilateral cleft lip repair. 2009.
- [34] V Spina. A proposed modification for the classification of cleft lip and cleft palate. *The Cleft palate journal*, 10:251, 1973.
- [35] José Alberto de Souza Freitas, Daniela Gamba Garib, Marchini Oliveira, Rita de Cássia Moura Carvalho Lauris, Ana Lúcia Pompéia Fraga de Almeida, Lucimara Teixeira Neves, Ivy Kiemle Trindade-Suedam, Renato Yassutaka Faria Yaedú, Simone Soares, and João Henrique Nogueira Pinto. Rehabilitative treatment of cleft lip and palate: experience of the hospital for rehabilitation of craniofacial anomalies-usp (hrac-usp)-part 2: Pediatric dentistry and orthodontics. *Journal of Applied Oral Science*, 20(2):272–285, 2012.

- [36] George L Wehby, Dorthe A Pedersen, Jeffrey C Murray, and Kaare Christensen. The effects of oral clefts on hospital use throughout the lifespan. *BMC Health Services Research*, 12(1):58, 2012.
- [37] Kiyoshi Tai, Jae Hyun Park, Sakiko Okadakage, Shingo Mori, and Yasumori Sato. Orthodontic treatment for a patient with a unilateral cleft lip and palate and congenitally missing maxillary lateral incisors and left second premolar. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*, 141(3):363–373, 2012.
- [38] Eileen F Kasten, Stephen P Schmidt, Candace F Zickler, Elissa Berner, LA Damian, GM Christian, Heather Workman, Manuel Freeman, Mark D Farley, and Todd Leander Hicks. Team care of the patient with cleft lip and palate. *Current problems in pediatric and adolescent health care*, 38(5):138, 2008.
- [39] Renato Menezes and Alexandre Rezende Vieira. Dental anomalies as part of the cleft spectrum. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 45(4):414–419, 2008.
- [40] M Okan Akcam, Sehzazat Evirgen, Ozge Uslu, and Ufuk Toygar Memikoğlu. Dental anomalies in individuals with cleft lip and/or palate. *The European Journal of Orthodontics*, 32(2):207–213, 2010.
- [41] Ajay Bajaj, Vikram Shetty, Ish Pahwa, and Monika Bajaj. The use of a simplified nasal stent in infants with complete unilateral cleft lip and palate. *Journal of oral and maxillofacial surgery: official journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons*, 70(7):e415, 2012.
- [42] Paolo G Morselli, Valentina Pinto, Luca Negosanti, Antonella Firinu, and Erich Fabbri. Early correction of septum jj deformity in unilateral cleft lip–cleft palate. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 130(3):434e–441e, 2012.

-
- [43] S Wakami, H Fujikawa, T Ozawa, T Harada, M Ishii, et al. Nostril suspension and lip adhesion improve nasal symmetry in patients with complete unilateral cleft lip and palate. *Journal of plastic, reconstructive & aesthetic surgery: JPRAS*, 64(2):201, 2011.
- [44] Erika Reiser, Anna Andlin-Sobocki, Maria Mani, and Mats Holmström. Initial size of cleft does not correlate with size and function of nasal airway in adults with unilateral cleft lip and palate. *Journal of plastic surgery and hand surgery*, 45(3):129–135, 2011.
- [45] DDS Chutimaporn Keinprasit, Suthinun Danthumrongkul, Thanasak Chengsuntisuk, and DDS Thongchai Nuntanaranont. Distraction osteogenesis treatment of maxillary deficiency for cleft patient using internal distraction device: A case report. *J Med Assoc Thai*, 93(4):S83–S90, 2010.
- [46] HDP Chua, TL Whitehill, N Samman, and LK Cheung. Maxillary distraction versus orthognathic surgery in cleft lip and palate patients: effects on speech and velopharyngeal function. *International journal of oral and maxillofacial surgery*, 39(7):633–640, 2010.
- [47] Hannah Daile P Chua and Lim Kwong Cheung. Soft tissue changes from maxillary distraction osteogenesis versus orthognathic surgery in patients with cleft lip and palate—a randomized controlled clinical trial. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 70(7):1648–1658, 2012.
- [48] John H Phillips, Iain Nish, and John Daskalogiannakis. Orthognathic surgery in cleft patients. *Plastic and reconstructive surgery*, 129(3):535e–548e, 2012.
- [49] Larry J Peterson, Edward Ellis, James R Hupp, and Myron R Tucker. *Contemporary oral and maxillofacial surgery*. Mosby, 2003.

- [50] WH Arnold, N Nohadani, and KHH Koch. Morphology of the auditory tube and palatal muscles in a case of bilateral cleft palate. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 42(2):197–201, 2005.
- [51] Benjamas Prathanee. Cleft palate-speech evaluation. *International encyclopedia of rehabilitation [Internet]*, 2012.
- [52] VP Sharma, H Bella, MM Cadier, RW Pigott, TEE Goodacre, and BM Richard. Outcomes in facial aesthetics in cleft lip and palate surgery: A systematic review. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, 2012.
- [53] Lynne Murray, Francoise Hentges, Jonathan Hill, Janne Karpf, Beejal Mistry, Marianne Kreutz, Peter Woodall, Tony Moss, and Tim Goodacre. The effect of cleft lip and palate, and the timing of lip repair on mother–infant interactions and infant development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 49(2):115–123, 2008.
- [54] Bruno Grollemund, Anne Danion-Grilliat, Isabelle Kauffmann, Catherine Bruant-Rodier, and William Bacon. Relation parents-enfant porteur de flp: importance du délai précédant la première réparation chirurgicale. *Revue d'Orthopedie Dento Faciale*, 45(3):271, 2011.
- [55] Avinash De Sousa, Shibani Devare, Jyoti Ghanshani, et al. Psychological issues in cleft lip and cleft palate. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, 14(2):55, 2009.
- [56] Orlagh Hunt, Donald Burden, Peter Hepper, and Chris Johnston. The psychosocial effects of cleft lip and palate: a systematic review. *The European Journal of Orthodontics*, 27(3):274–285, 2005.

- [57] Andrew Campbell, Bernard J Costello, and Ramon L Ruiz. Cleft lip and palate surgery: an update of clinical outcomes for primary repair. *Oral and maxillofacial surgery clinics of North America*, 22(1):43, 2010.
- [58] Alyson Bessell, Lee Hooper, William C Shaw, Sheena Reilly, Julie Reid, and Anne-Marie Glenny. Feeding interventions for growth and development in infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate. *Cochrane Database Syst Rev*, 2, 2011.
- [59] Giseleda Silva Dalben, Beatriz Costa, Marcia Ribeiro Gomide, and Lucimara Teixeira das Neves. Breast-feeding and sugar intake in babies with cleft lip and palate. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 40(1):84–87, 2003.
- [60] Haline Farha Cabete, Marcia Ribeiro Gomide, and Beatriz Costa. Evaluation of primary dentition in cleft lip and palate children with and without natal/neonatal teeth. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 37(4):406–409, 2000.
- [61] Aline Rogéria Freire deCastilho, Lucimara Teixeira das Neves, and Cleide Felício de Carvalho Carrara. Evaluation of oral health knowledge and oral health status in mothers and their children with cleft lip and palate. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 43(6):726–730, 2006.
- [62] Dalben G da Silva, B Costa, MR Gomide, and LT das Neves. Dental anesthetic procedures for cleft lip and palate patients. *The Journal of clinical pediatric dentistry*, 24(3):153, 2000.
- [63] James E Thompson. An artistic and mathematically accurate method of repairing the defect in cases of harelip. *Transactions of the Southern Surgical and Gynecological Association*, 24:367, 1912.

-
- [64] Jeffrey L Marsh. Craniofacial surgery: the experiment on the experiment of nature. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 33(2):1–p, 1996.
- [65] WH Bell. Le forte i osteotomy for correction of maxillary deformities. *Journal of oral surgery (American Dental Association: 1965)*, 33(6):412, 1975.
- [66] Thomas J Sitzman, John A Giroto, and Jeffrey R Marcus. Current surgical practices in cleft care: unilateral cleft lip repair. *Plastic and reconstructive surgery*, 121(5):261e–270e, 2008.
- [67] Nicholas G Georgiade and Ralph A Latham. Maxillary arch alignment in the bilateral cleft lip and palate infant, using the pinned coaxial screw appliance. *Plastic and reconstructive surgery*, 56(1):52–60, 1975.
- [68] Megan M Abbott and John G Meara. Nasoalveolar molding in cleft care: Is it efficacious? *Plastic and reconstructive surgery*, 130(3):659–666, 2012.
- [69] Sheila S Nazarian Mobin, Ashley Karatsonyi, Evan N Vidar, Simon Gamer, John Groper, Jeffrey A Hammoudeh, and Mark M Urata. Is presurgical nasoalveolar molding therapy more effective in unilateral or bilateral cleft lip–cleft palate patients? *Plastic and reconstructive surgery*, 127(3):1263–1269, 2011.
- [70] GE Anastassov, U Joos, and B Zöllner. Evaluation of the results of delayed rhinoplasty in cleft lip and palate patients: Functional and aesthetic implications and factors that affect successful nasal repair. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 36(6):416–424, 1998.

- [71] Srinivas Gosla-Reddy, Krisztian Nagy, Maurice Y Mommaerts, Rajgopal R Reddy, Ewald M Bronkhorst, Rajendra Prasad, Anne Marie Kuijpers-Jagtman, and Stefaan J Bergé. Primary septoplasty in the repair of unilateral complete cleft lip and palate. *Plastic and reconstructive surgery*, 127(2):761–767, 2011.
- [72] Rafael Ruiz-Rodríguez and Juan Carlos López-Noriega. Reoperations in cleft lip and cleft palate treatment. *Oral and maxillofacial surgery clinics of North America*, 23(1):169, 2011.
- [73] Tord Skoog. The use of periosteal flaps in the repair of clefts of the primary palate. *Cleft Palate J*, 2(332):1–1, 1965.
- [74] I-Y Yang and Y-F Liao. The effect of 1-stage versus 2-stage palate repair on facial growth in patients with cleft lip and palate: a review. *International journal of oral and maxillofacial surgery*, 39(10):945–950, 2010.
- [75] Yu-Fang Liao, I Yang, Ruby Wang, Claudia Yun, Chiung-Shing Huang, et al. Two-stage palate repair with delayed hard palate closure is related to favorable maxillary growth in unilateral cleft lip and palate. *Plastic and reconstructive surgery*, 125(5):1503, 2010.
- [76] Ramon L Ruiz and Bernard J Costello. Reconstruction of cleft lip and palate: Secondary procedures. *Peterson's Principles of Oral and Maxillofacial Surgery*, 1:871, 2004.
- [77] Peter E Larsen. Reconstruction of the alveolar cleft. *Peterson's principles of oral and maxillofacial surgery (2nd)*, 2004.
- [78] José Alberto de Souza Freitas, Daniela Gamba Garib, Marchini Oliveira, Rita de Cássia Moura Carvalho Lauris, Ana Lúcia Pompéia Fraga de Almeida, Lucimara Teixeira Neves, Ivy Kiemle Trindade-Suedam, Renato Yassutaka Faria Yaedú, Simone Soares, and João

-
- Henrique Nogueira Pinto. Rehabilitative treatment of cleft lip and palate: experience of the hospital for rehabilitation of craniofacial anomalies-usp (hrac-usp)-part 2: Pediatric dentistry and orthodontics. *Journal of Applied Oral Science*, 20(2):272–285, 2012.
- [79] Mazen Almasri. Reconstruction of the alveolar cleft: effect of preoperative extraction of deciduous teeth at the sites of clefts on the incidence of postoperative complications. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 50(2):154–156, 2012.
- [80] David A Crockford and John Marquis Converse. The ilium as a source of bone grafts in children. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 50(3):270–274, 1972.
- [81] Wolfgang Eichhorn, Marco Blessmann, Philipp Pohlenz, Felix AS Blake, Gerd Gehrke, Rainer Schmelzle, and Max Heiland. Primary osteoplasty using calvarian bone in patients with cleft lip, alveolus and palate. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, 37(8):429–433, 2009.
- [82] Steven Goudy, David Lott, Richard Burton, Jim Wheeler, and John Canady. Secondary alveolar bone grafting: outcomes, revisions, and new applications. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 46(6):610–612, 2009.
- [83] Hossein Behnia, Arash Khojasteh, Masoud Soleimani, Azita Tehranchi, Ahad Khoshzaban, Saeed Hidari Keshel, and Reza Atashi. Secondary repair of alveolar clefts using human mesenchymal stem cells. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, 108(2):e1–e6, 2009.
- [84] Timothy A Turvey, Ramon L Ruiz, Katherine WL Vig, D Orth, and Bernard J Costello. Orthognathic surgery in the patient with cleft palate.
-

-
- [85] William R Proffit, Raymond P White, and David M Sarver. *Contemporary treatment of dentofacial deformity*, volume 751. Mosby St Louis, Mo, 2003.
- [86] Tomonao Aikawa, Seiji Haraguchi, Susumu Tanaka, Setsuko Uematsu, Miki Ishibashi, Mikihiko Kogo, and Seiji Iida. Rotational movement of the anterior maxillary segment by hybrid distractor in patients with cleft lip and palate. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, 110(3):292–300, 2010.
- [87] Gavriel A Ilizarov. The principles of the ilizarov method. *Bulletin of the Hospital for Joint Diseases Orthopaedic Institute*, 48(1):1, 1988.
- [88] S.U. Stucki-MacCormick. *Distraction Osteogenesis*. 2004.
- [89] Wolfgang Zemann and Margit Pichelmayer. Maxillary segmental distraction in children with unilateral clefts of lip, palate, and alveolus. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, 111(6):688–692, 2011.
- [90] KM El-Sayed and H Khalil. Transpalatal distraction osteogenesis prior to alveolar bone grafting in cleft lip and palate patients. *International journal of oral and maxillofacial surgery*, 39(8):761–766, 2010.
- [91] Pornpaka Thongdee and Nabil Samman. Stability of maxillary surgical movement in unilateral cleft lip and palate with preceding alveolar bone grafting. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 42(6):664–674, 2005.
- [92] Hannah Daile P Chua, Margareta Bendeus Hägg, and Lim Kwong Cheung. Cleft maxillary distraction versus orthognathic surgery—which one is more stable in 5 years? *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, 109(6):803–814, 2010.

- [93] Desmond A Kernahan and Richard B Stark. A new classification for cleft lip and cleft palate. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 22(5):435–441, 1958.

Anexos



Classificação de Kernahan e Stark

Classificação de fendas orofaciais de Kernahan e Stark [93].

Fendas do palato primário:

- Unilateral (direita ou esquerda)
 - Completa ou Incompleta

- Média
 - Completa ou Incompleta

- Bilateral
 - Completa ou Incompleta

Fendas do palato secundário:

- Completa
- Incompleta
- Submucosa

Fendas do palato primário e secundário:

- Unilateral (direita ou esquerda)
 - Completa ou Incompleta
- Média
 - Completa ou Incompleta
- Bilateral
 - Completa ou Incompleta

NB: neste sistema o lábio é considerado como parte do palato primário

B

Classificação de Spina

Grupo I – Fenda do lábio

Fendas que afectam o lábio com ou sem afecção da arcada alveolar e que podem ser unilaterais, bilaterais ou médias. No que diz respeito à extensão, podem variar desde uma simples fenda cicatricial até ao atingimento completo do lábio e arcada alveolar. O atingimento em toda a extensão, ou não, desta última classifica-a como completa ou incompleta.

Grupo II – Fenda do lábio e palato completa

As fendas deste grupo envolvem o lábio, arcada alveolar e palato, podendo ser unilaterais, bilaterais ou médias.

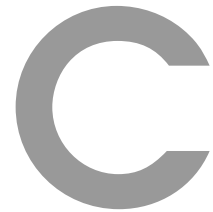
Grupo III – Fenda do palato

Este grupo envolve a fenda do palato que pode ser total/parcial ou completa/incompleta.

Grupo IV – Fendas faciais raras

Este grupo inclui fendas que não envolvem necessariamente o foramen incisivo e que ocor-

rem, geralmente, em locais distantes das áreas de formação dos palatos primário e secundário. Podem ser também classificadas como atípicas porque, para além de envolver o lábio e/ou palato, podem provocar fendas oro-oculares, macrostomia uni ou bilateral, fendas do lábio inferior, fendas mandibulares, palpebrais e oblíquas, entre outras.



Classificação de GOSLON Yardstick

Mars et al. (1987) publicaram um método simples denominado GOSLON (Great Ormond Street, London and Oslo) yardstick para classificar os resultados do tratamento em indivíduos com fenda lábio-palatina e, da mesma forma, pode ser utilizado para comparação de resultados no que diz respeito ao crescimento facial, entre centros e protocolos cirúrgicos diferentes.

Os doentes são categorizados em um de cinco grupos, sendo que os grupos 1 e 2 requerem apenas tratamento ortodôntico, o grupo 3 requer tratamento ortodôntico complexo para corrigir a maloclusão Classe III, o grupo 4 representa o limite do tratamento ortodôntico sem cirurgia ortognática ou com cirurgia se o crescimento facial for desfavorável e finalmente, o grupo 5 requer cirurgia ortognática para corrigir alterações das relações esqueléticas. Os resultados a longo prazo podem variar desde excelentes (grupo 1) e muito fracos (grupo 5).