

Fissura Labial e Palatina - Uma Visão Geral para os Otorrinolaringologistas

Michael Klaassen e Rory Maher

Introdução

A fissura labial e/ou do palato (FLP) é a anomalia congênita mais comum da face humana. Ela resulta de um atraso no desenvolvimento dos processos de formação dos componentes da face relacionados à região frontal, maxilar e abóboda palatina. Isto ocorre entre as semanas quatro e 10 da vida fetal e pode ser detectado no primeiro trimestre da gravidez por ultrassonografia de alta resolução. Ironicamente e, para alguns, tragicamente, este diagnóstico precoce é responsável pela diminuição da incidência da fissura labial e palatina no primeiro mundo. Tragicamente porque, com a perícia cirúrgica e o trabalho moderno da equipe médica, esta anomalia facial congênita, que não apresenta risco de morte, é muito facilmente tratável.

A incidência da FLP é de 1:1.000 nascidos-vivos e a maioria dos casos não é sindrômica. O risco de pais que já tiveram uma criança nascida com FLP é de 4% (0,1% se não houver história familiar anterior). Se um pai e uma criança subsequente (filho) tiverem FLP, então o risco de outra criança ser afetada é 17%. Os fatores de risco para a FLP incluem: história familiar, anticonvulsivantes, síndrome alcoólica fetal, deficiência de folato e diabetes materno. A incidência é maior no sudeste da Ásia (1:500 nascidos-vivos) e a síndrome mais comumente associada à fissura labial é a Síndrome de Van de Woude, que tem uma herança autossômica dominante, depressões múltiplas dos lábios e ausência dos segundos dentes pré-molares.

A fissura palatina (FP) é associada às seguintes síndromes: Pierre Robin, velocardiocéfalo (VCF), Treacher Collins, Stickler, Apert, Crouzon e Down. A sequência de Pierre Robin é um diagnóstico específico de hipoplasia mandibular, glossoptose e de fissura palatina ampla. Estes neonatos apresentam frequentemente dificuldade de alimentação e problemas das vias aéreas. A reparação da fissura palatina é portanto frequentemente retardada, até que a função das vias aéreas não esteja mais comprometida.

Em termos de incidência, as seguintes porcentagens são úteis para aconselhar os pais: FLP combinada (45%), FP (30%) e fissura labial (FL) (20%). A fissura no lábio esquerdo é duas vezes mais comum do que no lábio direito. Uma FLP é duas vezes mais comum em neonatos do sexo masculino. A FP isolada é duas vezes mais comum nas mulheres, sendo frequentemente associada a alguma outra anomalia ou síndrome (60%).

Fatores de risco

Obviamente, a história familiar é significativa. Outros fatores de risco descritos para a fissura palatina (FP) isolada incluem: medicação anticonvulsivante, diabetes e abuso de álcool materno, síndrome alcoólica fetal e deficiência de ácido fólico.

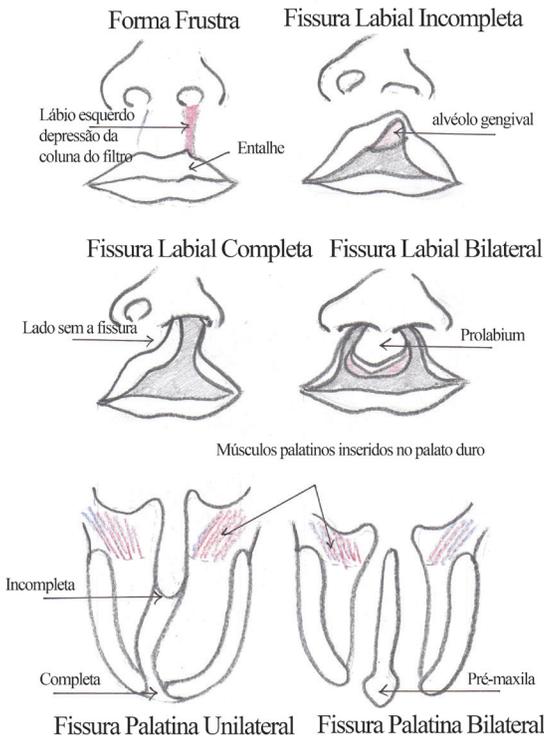
Diagnóstico e tratamento multidisciplinar

O diagnóstico é com frequência bem óbvio e deve ser seguido por encaminhamento a um centro regional de cirurgia de fissuras ou craniofacial, sob a jurisdição de um pediatra e de uma equipe de assistência às fissuras labial e palatina, que é formada por cirurgiões, fonoaudiólogos, audiologistas, médicos geneticistas, ortodontistas, enfermeiras especializadas, psicólogos e assistentes sociais. A equipe cirúrgica é geralmente formada por cirurgiões plásticos, otorrinolaringologistas e cirurgiões maxilofaciais. A alimentação, nutrição geral e cuidados com os neonatos são prioridades iniciais, como também a comunicação muito clara de apoio aos pais e aos demais membros da família. A comunicação entre os membros da equipe é coordenada através de uma clínica regular e interdisciplinar, com ligação íntima com o médico da família, parteira, enfermeiras especializadas em cuidados pós-natais, etc. O tratamento de uma criança com FLP é complexo, multifatorial e cronologicamente progressivo até a fase adulta inicial e o crescimento completo. Isto é muito estressante para os pais.

Classificação da fissura labial e palatina (várias formas **Figura 1**)

- Fissura labial
- Fissura palatina
- Fissura labiopalatina
- Sequência de Pierre Robin

Figura 1. O diagrama ilustra as várias formas da fissura labial e fissura palatina



A fissura labial pode ser mínima, frustra, completa, unilateral ou bilateral.

A fenda palatina pode envolver a úvula (bífida), o palato mole, o palato mole e duro e o peri-alveolar, com envolvimento da gengiva.

Os problemas funcionais e estéticos

- Aparência (lábio leporino), deformidade do nariz da fissura labial, hipoplasia de hemiface, má oclusão e deformidade da mandíbula.
- Alimentação (amamentação e refluxo nasal dos alimentos), fala, incompetência velofaríngea e fala estigmatizada, deformidade nasal em longo prazo

e subdesenvolvimento da hemiface secundário à cicatriz da reparação primária e/ou fatores de crescimento intrínsecos.

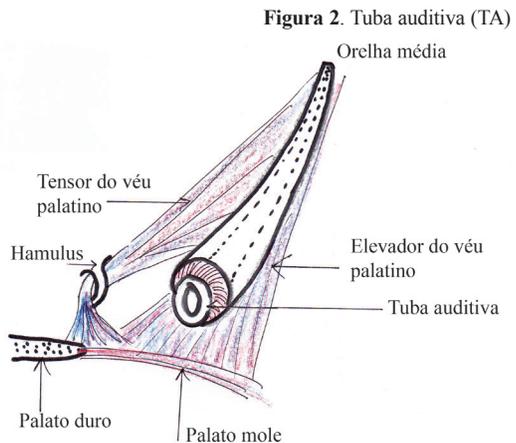
- Funcionalmente, a criança com FLP não pode conseguir selar fluídos ou ar durante a alimentação ou a fala. As deficiências dos tecidos moles estão associadas à deformidade nasal e à obstrução nasal. A má oclusão em decorrência da deformidade alveolar e dentária intrínseca é também uma característica. A incompetência velofaríngea (IVF) é uma característica da fala antes ou depois da reparação do palato e reflete a falta de fechamento entre os espaços da oro e da nasofaringe, conseqüente ao comprimento inadequado e ao movimento do palato mole. Isto é descrito como fala hipernasal, na qual a fala anormal está associada ao escape de ar através da via aérea nasal. A amamentação pode não ter sucesso devido à incapacidade de conseguir sucção suficiente, mas muitas mães perseveram e isto deve ser encorajado. Se isto falhar, serão oferecidos várias colheres e dispositivos de alimentação pela equipe de enfermagem.

A doença da orelha média é quase universal. É conseqüente à aeração ineficiente da cavidade da orelha média, que depende do funcionamento dos músculos do palato, para manter a tuba auditiva (TA) aberta, entre a nasofaringe e a orelha média. A inserção precoce de tubo de ventilação na membrana timpânica é comumente realizada pelo cirurgião ORL na primeira oportunidade ou combinada com a reparação primária do palato. A funcionalidade anatômica dos músculos do palato e da tuba auditiva está ilustrada na **Figura 2**.

Anatomia da fissura labial e do palato

A fissura labial está associada a uma distância entre a pele, músculo e mucosa com um lábio encurtado, recesso da base das cartilagens alares e uma margem deprimida da cavidade nasal e da região alar. A deficiência é em 3D, e complexa, e requer uma avaliação da forma estética e da anatomia normal. Os modelos em gesso e imagens em 3D ajudam a ter esta perspectiva

visual. As fibras do músculo orbicular da boca são a chave para a deformidade e acrescentam anomalia à base e à espinha alar. Uma saliência do feixe muscular não fundido é frequentemente visível ao lado da fissura labial. A forma frustra pode ser vista no ator de Hollywood Joaquin Phoenix. A banda de Simonart é uma adesão da pele, vista algumas vezes fazendo uma ponte, sem nenhum valor funcional.



O programa cronológico para reparação e reabilitação da FLP

Idade	Prioridade
3 – 5 m	Reparação da fissura labial (queiloplastia ou labioplastia) + correção de deformidade nasal (Figura 3)
6 – 9 m	Reparação da fissura palatina / inserção de tubo de ventilação na orelha média (Figura 4)

Um bebê pode emitir todos os sons fundamentais necessários para a fala humana por volta de um ano de idade. A reparação primária da deformidade nasal não interfere com o crescimento nasal e oferece os melhores resultados estéticos no longo prazo. A ortodontia pré-cirúrgica é algumas vezes necessária para estreitar uma fissura ampla ou para moldar elementos ósseos numa posição anatômica mais correta. Isto é mais significativo na fissura bilateral que é rara, na qual a pré-maxila é mais proeminente e o alinhamento ósseo é mais desafiador. Equipamentos passivos e dinâmicos são usados pelo ortodontista.

9 – 12 anos.	Enxerto ósseo secundário na fissura alveolar em antecipação à erupção dos dentes caninos permanentes.
15 – 18 anos.	Cirurgia ortognática para correção das deformidades da mandíbula associadas às fissuras e ao crescimento facial anormal (maxila e mandíbula) +/- rinoplastia secundária.

Figura 3. Reparação da fissura labial - queiloplastia ou labioplastia

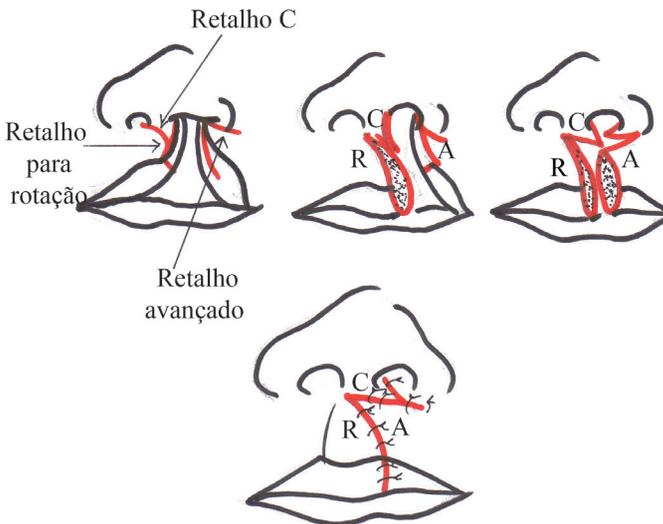
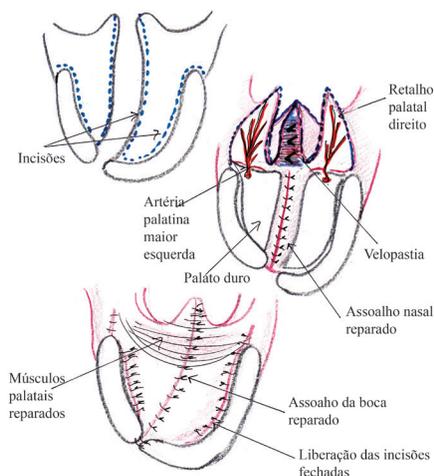


Figura 4. Reparação da fissura palatina

Incompetência velofaríngea (IVF)

A incompetência velofaríngea refere-se ao distúrbio específico da fala, que é característico das crianças com fissura labial e palatina graves. Nós discutimos acima a função importante do palato mole no fechamento da nasofaringe e de, portanto, permitir a manutenção da pressão do ar dentro da orofaringe. Isto ajuda a produzir fala inteligível e articulada. O palato mole funciona em conjunto com as paredes lateral e posterior da faringe durante a produção da fala. O paciente com fissura palatina pode ter não apenas um palato mole mais curto e menos móvel, como também, em alguns casos, disfunção mioneural. A falta de pressão do ar na orofaringe na IVF causa problemas para os fonemas consoantes na língua inglesa, com exceção do m/n/ e ng. São características as emissões nasais audíveis, as caretas ou maneirismos nasais e as consoantes aberrantes desenvolvidas pelos pacientes numa tentativa de compensar. A terapia da fala (fonoterapia) é planejada para abordar esses problemas de fonação.

Leituras recomendadas

1. Patel P.K. et al Plastic Surgery: Craniofacial, Cleft Palate Treatment & Management, <www.emedicine.medscape.com May 2009
2. Marsh J.L & Vannier M.W. Comprehensive Care for Craniofacial Deformities (1985) C.V. Mosby Company
3. Hardesty R.A. Advances in management of Cleft Lip and Palate. Clinics in Plastic Surgery 20 (4), October 1993. W.B. Saunders Company
4. Furlow L.T. Cleft Palate Repair in Operative Techniques in Plastic & Reconstructive Surgery Vol 2 (4), November 1995, W.B. Saunders Company
5. Noorhoff M.S. The Surgical technique for Unilateral Cleft Lip – Nasal Deformity (1997), Doctor House Press Co., Ltd. Taipei, Taiwan.
6. Marcello, Pantaloni & Byrd S. Cleft Lip: Primary Deformities. Dallas: University of Texas, Southwestern Medical Centre (1998)
7. Richards A. M. Key Notes in Plastic Surgery (2002), Blackwell Publishing.