

# **FISSURA LABIOPALATINA COMPLETA: RELATO DE DOIS CASOS**

## **CLEFT LIP AND PALATE: REPORT OF TWO CASES**

Márcia dos Santos da Silva \*, Cecília Mello Garcez \*,  
Marcello Amaral Nestor \*\*, Hamilton Ronald Pezo Venegas \*\*\*

### **RESUMO**

As fissuras ou fendas faciais são uma das mais frequentes malformações congênitas, correspondendo a 13% de todas elas, sendo as fissuras labiopalatinas o tipo mais comum. Crianças com fissura labiopalatina apresentam alterações anatômicas e funcionais que limitam seu desenvolvimento desde as primeiras horas de vida, necessitando de acompanhamento multidisciplinar por vários anos. Apesar de o diagnóstico poder ser realizado por meio da ultrassonografia durante o pré-natal, este nem sempre é realizado, o que acaba por postergar o adequado acompanhamento da família que irá receber a criança com deformidade. O objetivo deste trabalho é relatar dois casos de fissura labiopalatina completa, não diagnosticados durante o pré-natal.

**Palavras-chave:** Fissura labial, fissura palatina, anormalidades congênitas.

### **ABSTRACT**

Facial clefts are among the most common congenital malformations, accounting for 13% of them and the cleft lip and palate are the most common type. Children with cleft lip and palate have anatomical and functional changes that limit their development since the first hours of life, requiring multidisciplinary follow for many years. Although the diagnosis can be made by ultrasound during the prenatal period this is not always done, which contribute to delay the proper assistance of the family who will take the children with deformity. The aim of this paper is to report two cases of complete cleft lip and palate, not diagnosed during the prenatal period.

**Keywords:** Cleft lip, cleft palate, congenital abnormalities.

\* Acadêmica do curso de Medicina da Universidade Federal do Amazonas

\*\* Médico Neonatologista da Maternidade Ana Braga. Preceptor voluntário do Estágio em Pediatria - submódulo de Neonatologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Amazonas

\*\*\* Médico Neonatologista da Maternidade Ana Braga. Preceptor voluntário do Estágio em Pediatria - submódulo de Neonatologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Amazonas

## INTRODUÇÃO

Define-se como malformação ou defeito congênito toda anomalia funcional ou estrutural do desenvolvimento do feto decorrente de fator originado antes do nascimento, seja genético, ambiental ou desconhecido, mesmo quando o defeito não for aparente no recém-nascido e só manifestar-se mais tarde.<sup>1</sup>

De forma geral, perto de 5% dos nascidos apresentam alguma malformação, determinada, total ou parcialmente, por fatores genéticos.<sup>2</sup> As fendas ou fissuras faciais são uma das mais frequentes malformações congênitas, correspondendo a 13% de todas elas, com incidência que varia de 1:625 a 1:1.000 nascidos vivos.<sup>3</sup> No Brasil, a prevalência estimada entre os anos de 1975 a 1994 foi de 0,19 por 1.000 nascidos vivos.<sup>4</sup>

Crianças com fissura labiopalatina (FLP) apresentam diversos distúrbios decorrentes das alterações anatômicas e funcionais, necessitando de reabilitação que vai desde intervenção cirúrgica até orientação nutricional, odontológica, fonoaudiológica, médica e psicológica. Nesse contexto, o diagnóstico precoce é de fundamental

importância não apenas para o planejamento terapêutico pós-natal, mas também para o aconselhamento dos pais, a fim de evitar a estigmatização da criança com deformidade.<sup>5</sup>

O objetivo deste trabalho é relatar dois casos de recém-nascidos com FLP completa não diagnosticada durante o pré-natal.

## RELATO DOS CASOS

### Caso 1

Criança do sexo masculino, nascida de parto vaginal após 39 semanas de gestação, pesando 3.520 gramas, com Apgar de 9 no primeiro minuto e 10 aos cinco minutos, sem dificuldades respiratórias ou necessidade de reanimação.

Mãe previamente saudável, 20 anos de idade, primigesta e primípara, realizou 10 consultas de pré-natal, sem intercorrências durante a gestação e sorologias de primeiro trimestre negativas.

Ao exame físico do recém-nascido foi observada fissura labial (foto 1) e fissura palatina, sem outras alterações.



Figura 1 - Fissura labiopalatina em paciente do caso 1.

O aleitamento materno foi estimulado já nas primeiras horas de vida e, por conta da dificuldade de amamentação por sucção débil, optou-se por complementar a dieta com 20 ml de leite humano ordenhado e pasteurizado, ofertado

ao recém-nascido em copo, a cada 3h. Após as 24h iniciais, houve melhora no padrão de sucção e o aleitamento materno passou a ser a única forma de alimentação. Não houve necessidade de alimentação por sonda nasogástrica.

## Caso 2

Criança do sexo feminino, nascida de parto vaginal após 39 semanas de gestação, pesando 3.810 gramas, com Apgar de 8 no primeiro minuto e 10 aos cinco minutos, sem dificuldades respiratórias ou necessidade de reanimação.

Mãe previamente saudável, 23 anos de idade, secundigesta, realizou duas consultas de pré-natal, sem intercorrências durante a gestação e sorologias de primeiro trimestre negativas.

Ao exame físico do recém-nascido foi observada fissura labial (figura 2A) e fissura

palatina, sem outras alterações.

O aleitamento materno foi estimulado já nas primeiras horas de vida e, por conta da dificuldade de amamentação por sucção débil, optou-se por complementar a dieta com 30 ml de leite humano ordenhado e pasteurizado, ofertado ao bebê em copo, a cada 3h. Como, no entanto, o recém-nascido permanecia com dificuldade de alimentação e apresentava risco de aspiração, optou-se por ofertar o leite humano por sonda nasogástrica (Figura 2B). Após 48h do nascimento, houve melhora no padrão de sucção, porém se continuou a fazer uso de complemento alimentar ofertado em copo.

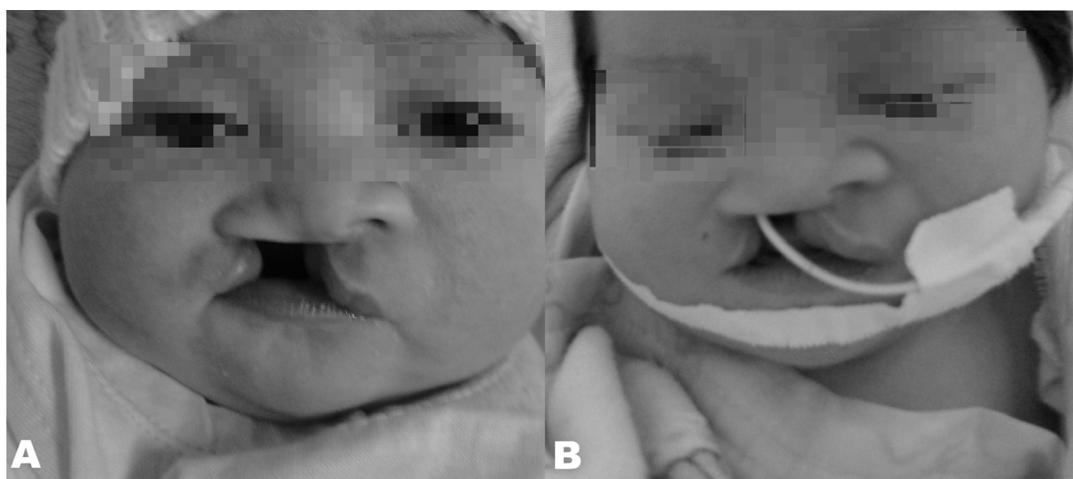


Figura 2 - Fissura labiopalatina em paciente do caso 2 (A) e utilização de sonda nasogástrica para complementação alimentar no mesmo paciente (B).

Em ambos os casos, mãe e criança receberam alta hospitalar em boas condições após 72h de internação, sendo encaminhadas à Fundação Centro de Controle de Oncologia do Estado do Amazonas - FCECON-AM, para acompanhamento e tratamento multidisciplinar das malformações observadas.

## DISCUSSÃO

As fissuras labial e palatina são defeitos congênitos caracterizados pela descontinuidade das estruturas do lábio, palato, ou ambos, com lesões ocorrendo em diferentes locais e com extensão variável.<sup>6</sup> Os meninos são mais afetados em uma proporção de 3:2. As fissuras de lábio e

palato juntas, além de ser o tipo mais comum, ocorrem duas vezes mais nos meninos que nas meninas, enquanto que as fissuras de palato isoladamente são mais comuns nas meninas. Três quartos das deformidades são unilaterais, sendo o lado esquerdo o mais prevalente.<sup>7</sup> Nos casos apresentados, a criança do sexo masculino apresentava fissura labial à esquerda e a do sexo feminino apresentava fissura labial à direita.

A classificação das FLPs utiliza como referência o forame incisivo anterior, definindo três grupos principais de lesões: pré-forame incisivo ou fissural labial, que pode ser uni ou bilateral; pós-forame incisivo ou fissura palatina, sempre encontrada numa posição mediana, e transforame incisivo ou FLP, ocasionando a comunicação entre as cavidades nasal e oral.<sup>8</sup> No presente relato,

ambas as crianças apresentavam FLP completa ou transforame incisivo.

A base embriológica da FLP é a falha na fusão dos processos maxilar e nasal medial, entre a 4.<sup>a</sup> e a 9.<sup>a</sup> semanas de desenvolvimento embrionário. O lábio superior é formado pela fusão das proeminências maxilares laterais com o processo nasal medial. A falha na fusão dessas estruturas resulta em fissura labial unilateral. A fissura labial bilateral resulta da falha na união das massas mesenquimais das proeminências maxilares com as proeminências nasais mediais fundidas. A fissura palatina decorre da falha de fusão das proeminências maxilares laterais entre si.<sup>9</sup>

A etiologia da FLP é considerada multifatorial e inclui fatores hereditários e ambientais. Os fatores ambientais mais frequentemente associados são as deficiências nutricionais, o uso de anti-inflamatórios durante a gestação, exposição à poluição e à radiação ionizante, exposição do pai a pesticidas, epilepsia e estresse maternos, infecções e tabagismo durante o período de formação fetal, além de idade materna avançada.<sup>10, 11</sup> Uma vez que os pais têm uma criança com FLP, o risco de a próxima criança ser afetada é de 2 a 5%. Mais da metade dos pacientes possuem familiares com a mesma malformação.<sup>12</sup> Neste trabalho, a mãe do paciente do caso 1 e o pai da paciente do caso 2 também apresentaram FLP ao nascimento.

A associação de outras malformações com a FLP é comum, apesar de não se saber ao certo a percentagem real desse achado. Podem ser encontradas em associação com FLP diversas síndromes genéticas, cromossomopatias e malformações múltiplas não sindrômicas. As malformações orgânicas mais associadas são as malformações esqueléticas, cardíacas, urogenitais e do sistema nervoso central.<sup>13</sup>

Crianças com FLP apresentam dificuldades para amamentação logo após o nascimento, pois embora o reflexo de sucção e deglutição sejam normais, há dificuldade em isolar a cavidade oral e exercer uma pressão suficientemente negativa para se obter a sucção adequada. Apesar de o aleitamento materno ser mais efetivo em crianças com fissuras

labiais isoladas, não está contraindicado nas fissuras mais complexas.<sup>5, 14</sup> No presente trabalho, as duas crianças apresentaram sucção débil nas primeiras horas de vida, recebendo o leite humano por meio de copo, e uma precisou ser alimentada por sonda nasogástrica em função da persistência do déficit alimentar e risco de aspiração. Ambas evoluíram com melhora da sucção, passando ao aleitamento exclusivo em seio materno ainda nos primeiros dias de vida.

A presença de FLP facilita o acúmulo de fluidos no ouvido médio, predispondo a otites de repetição e consequente perda auditiva. Também podem ocorrer distúrbios articulatórios e vocais, com atraso na aquisição da fala e da linguagem e problemas de aprendizagem.<sup>15</sup>

As FLPs se associam a diversas alterações dentárias. Podem ser encontrados desde dentes extranumerários até a ausência congênita de dentes. Os dentes supranumerários ocorrem com maior frequência, nas margens das fissuras e, se extraídos precocemente, o osso pode reabsorver e aumentar a extensão da fissura. Outras alterações incluem incisivos centrais superiores natais ou neonatais, microdontias, dentes em T, giroversões, fusões e hipoplasia de esmalte. Também pode ocorrer má oclusão dentária por conta das discrepâncias esqueléticas entre o tamanho, forma e posição dos maxilares. É comum o achado de prognatismo mandibular, causado mais pela retrusão da maxila que pela protrusão da mandíbula, sendo por isso um pseudoprogatismo. O retardo do crescimento do maxilar é, contudo, o maior responsável pela má oclusão.<sup>12</sup>

Em geral, o diagnóstico pré-natal das fendas faciais pode ser realizado pela ultrassonografia bidimensional; no entanto, esse método possui baixa sensibilidade para identificar as fissuras palatinas. A ultrassonografia tridimensional parece ser o método mais adequado para essa finalidade, pois, além de apresentar maior acurácia na detecção das fendas faciais, permite avaliar sua localização e extensão.<sup>3</sup>

Quanto ao tratamento da FLP, o momento ideal para sua realização ainda é um tema controverso, pois parece haver um notável equilíbrio

entre os benefícios do desenvolvimento da boa fala contra os efeitos deletérios do crescimento da face média em função do traumatismo cirúrgico associado à cicatrização. Assim, a indicação para a cirurgia reparadora depende da avaliação da equipe multidisciplinar. As intervenções cirúrgicas podem ser iniciadas logo após o nascimento ou aos seis meses de vida, sendo o reparo da fissura labial a intervenção mais precoce. A palatoplastia é realizada por volta dos 18 meses de idade, desde que as condições ortopédicas e gerais do paciente sejam obtidas.<sup>7, 16</sup>

Em conclusão, ressaltamos a importância do diagnóstico pré-natal das FLPs e a necessidade de investigação de outras malformações ou síndromes genéticas que possam estar associadas. O aconselhamento dos pais e o tratamento multidisciplinar são fundamentais na assistência a esses pacientes, evitando estigmas e preconceitos para com a criança portadora de deformidade, buscando sempre lhes proporcionar uma vida o mais próximo do normal quanto for possível.

## REFERÊNCIAS

1. Horovitz DDG, Llerena Júnior JC, Mattos RA. Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: panorama atual. *Cad Saúde Pública*. 2005; 21(4): 1055-64.
2. Organização Pan-Americana da Saúde. Prevenção e controle de enfermidades genéticas e os defeitos congênitos: relatório de um grupo de consulta. Washington DC: Organização Pan-Americana da Saúde; 1984 (Publicação Científica 460).
3. Araújo Júnior E, Guimarães Filho HA, Pires CR, Zanforlin Filho SM, Santana RM, Moron AF. Fendas fetais labiais e palatinas detectadas pela ultrassonografia tridimensional. *Rev Imagem*. 2005; 27(4): 263-68.
4. Loffredo LCM, Freitas JAS, Grigolli AAG. Prevalência de fissuras orais de 1975 a 1994. *Rev Saúde Pública*. 2001; 35(6): 571-5.
5. Silva EB, Furia CLB, Di Ninno CQMS. Aleitamento materno em recém-nascidos portadores de fissura labiopalatina: dificuldades e métodos utilizados. *Rev Cefac*. 2005; 7(1): 21-8.
6. Montagnoli LC, Barbieri MA, Bettiol H, Marques IL, Souza L. Prejuízo no crescimento de crianças com diferentes tipos de fissura labiopalatina nos 2 primeiros anos de idade: um estudo transversal. *J Pediatr*. 2005; 81(6): 461-5.
7. Peterson LJ. Tratamento de pacientes com fissuras orofaciais. In: Peterson LJ, Ellis E, Hupp JR, Tucker MR. *Cirurgia oral e maxilofacial contemporânea*. 4 ed. Rio de Janeiro: Mosby; 2007. p. 657-80.
8. Spina V, Rocha DL. Fissuras labiopalatinas. In: Sucena R. *Cirurgia plástica: contribuição para o ensino da especialidade*. São Paulo: Roca; 1981. p. 925-44.
9. Moore KL. *Embriologia clínica*. 5 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1995. p. 360.
10. Modolin MLA, Cerqueira EMM. Etiopatogenia. In: Altmann EBC. *Fissuras Labiopalatinas*. 4 ed. São Paulo: Pró-Fono; 1997. p. 25-30.
11. Loffredo LCM, Souza JMP, Yunes J, Souza Freitas JA, Spiri WC. Fissuras labiopalatinas: estudo caso-controle. *Rev Saúde Pública*. 1994; 28(3): 213-7.
12. Levy BM. Alterações do desenvolvimento das estruturas bucais e parabucais. In: Shafer WG, Hine MK, Levy BM. *Patologia Bucal*. 3 ed. Rio de Janeiro: Interamericana; 1984. p. 1-69.
13. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated Malformations in Cases with Oral Clefts. *Cleft Palate Craniofac J*. 2000; 37(1): 41-7.
14. Redford-Badwal DA, Mabry K, Frassineli JD. Impact of cleft lip and/or palate on nutritional health and oral-motor development. *Dent Clin North Am*. 2003; 47(2): 305-17.
15. Morris H, Ozanne A. Phonetic, phonological and language skills of children with a cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003; 40(5): 460-70.
16. Lopes LD, González NZT. Fissuras labiopalatinas. Atuação multidisciplinar precoce - tratamento ortopédico maxilar e ortodôntico. In: Corrêa MSNP. *Odontopediatria na primeira infância*. São Paulo: Ed Santos; 2001. p. 627-43.