

FENDAS LÁBIO-PALATINAS: PROTOCOLO DE ATUAÇÃO

ABSTRACT

Cleft lip and palate are the most common congenital malformations of the head and neck. These conditions have several consequences in feeding, hearing, speech and dentofacial development. Some of the most important clinical features in these patients are caused by cleft lip and palate repair surgeries, particularly deficiency in midface development, with tendency to class III skeletal relationship, severe maxillary transversal hypoplasia and posterior cross-bite. These changes usually lead to diminished facial and dental aesthetics, low self-esteem and social interaction distress.

Therefore, all dentists should be aware of these conditions and know how to perform a proper patients' routing to the orthodontist at an early age. The correct orthodontic and surgical treatments at the appropriate timing provide physiological growth, normal functional development and better aesthetics, which contribute to the psychological and social well-being of these patients.

Introdução

A fenda lábio-palatina (FLP) é uma malformação anatômica congénita da região da cabeça¹.

A sua etiologia é multifatorial, podendo estar relacionada com fatores hereditários e ambientais, sendo que a componente genética está presente em 25-30% dos casos^{2,3}. Os principais genes predisponentes para esta condição são: IRF6, PAX9, MSX1, ch8q24, VAX1, FGFR2 e BMP4^{4,5}.

No que diz respeito à exposição ambiental, os fatores de risco podem ser classificados em cinco categorias: agentes infecciosos, radiação ionizante, drogas lícitas ou ilícitas, deficiências hormonais e nutricionais⁶.

Os principais fatores de risco maternos são tabaco, álcool, diabetes gestacional, idade de gestação superior a 40 anos, deficiências nutricionais (ácido fólico, vitamina A e B12 e zinco) e alterações do líquido amniótico^{5,7}. Dos agentes teratogénicos mais associados à FLP destaca-se a exposição a radiação, monóxido de carbono, hidrocarbonetos aromáticos policíclicos e alguns fármacos, nomeadamente ácido valpróico, retinóides e fenitoína^{8,9}.

A FLP pode classificar-se, de acordo com a fase do desenvolvimento embrionário em que ocorre, em: fendas do palato primário; fendas do palato secundário (figs. 1 e 2); fendas combinadas do lábio e do palato e fendas atípicas. As fendas do palato primário formam-se a partir da quarta semana intrauterina pela ausência de mesodermização do processo nasal interno com o processo maxilar. A fenda labial (figs. 3 e 4) (uni ou bilateral) pode ocorrer com ou sem envolvimento alveolar. As fendas do palato secundário formam-se a partir da sexta semana intrauterina pela ausência (parcial ou total) da fusão dos processos palatinos na linha média com o septo nasal^{5,10}. Durante a sétima e oitava semanas de gestação, a apoptose e a transformação epitelial-mesenquimal das extremidades mediais permitem que as lâminas palatinas se fundam. Uma alteração neste processo, como ausência de apoptose ou perturbação bioquímica, poderá conduzir a uma falta de mesodermização entre os processos maxilares e os processos nasais internos, originando uma fenda⁷.

As fendas podem ainda ser categorizadas em isoladas ou síndromicas, dependendo se o indivíduo apresenta ou não anomalias físicas ou de desenvolvimento associadas⁷.

A FLP é o defeito congénito facial mais frequente, com uma incidência geral de 1:700 a 1:500¹¹.

A incidência de FLP depende do sexo, raça e idade materna durante a gestação¹². Esta é mais elevada nos países asiáticos, atingindo 1:500^{2,13}. A população caucasiana apresenta uma incidência intermédia, sendo que a taxa mais baixa é

encontrada na população africana, com uma incidência de 1:2500^{13,14}. Na Europa, a incidência da FLP varia entre 0,69 e 2,35:1000. Dados relativos a Espanha na década de 90, apontam para uma incidência de 0,99:1000¹⁵.

A prevalência de fendas combinadas do lábio e/ou palato é, no sexo masculino, aproximadamente o dobro relativamente ao sexo feminino. Nas fendas exclusivamente palatinas, esta diferença é de dois terços para o sexo masculino comparativamente com o sexo feminino.

No que diz respeito à idade de gestação, mulheres com idade superior a 29 anos e inferior a 25 anos apresentam maior risco do que gestantes com idade compreendida entre os 25 e 29 anos¹².

Quanto aos vários tipos de FLP, a prevalência encontrada pela pós-graduação em Ortodontia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra (FMUC) está de acordo com a literatura existente, nomeadamente com o trabalho de Gundlach e colaboradores¹⁵. Esta é de 24% de fendas bilaterais (figs. 5 a 8), 24% de fendas unilaterais direitas (figs. 9 e 10) e 52% de fendas unilaterais esquerdas (figs. 11 e 12). Em 30-50% dos casos observou-se agenesia do incisivo lateral superior, do lado da fenda (figs. 10 e 12).

Características clínicas

A FLP conduz a vários problemas, nomeadamente na alimentação, audição, fonação e desenvolvimento dento-facial¹⁶. Algumas das características clínicas mais importantes nestes pacientes são decorrentes das cirurgias efetuadas para correção da fenda. Das principais sequelas cirúrgicas destaca-se o colapso ântero-posterior e transversal do maxilar (fig. 12) (devido a processos cicatríciais do lábio e do palato), conduzindo a um desvio centrípeto dentoalveolar e avanço da pré-maxila (fig. 6)¹⁷. Como tal, estes pacientes geralmente apresentam deficiência no desenvolvimento do terço médio da face, resultando numa tendência a má oclusão de classe III e hipoplasia maxilar transversal severa, com mordida cruzada posterior^{2,16}. São também frequentes anomalias dentárias, principalmente malformações das coroas, agenesias e dentes supranumerários¹⁸. Nestes casos, verifica-se um prejuízo da estética facial e dentária, podendo resultar numa baixa autoestima e dificuldades nas interações sociais².



Dra. Mariana Albergaria

Médica Dentista, aluna da Pós-Graduação em Ortodontia da FMUC; Mestrado Integrado em Medicina Dentária na Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa em 2012



Dra. Inês Francisco

Médica Dentista, aluna da Pós-Graduação em Ortodontia da FMUC; Mestrado Integrado em Medicina Dentária na Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra em 2014



Dra. Sofia Bento

Médica Dentista, aluna da Pós-Graduação em Ortodontia da FMUC; Mestrado Integrado em Medicina Dentária na Universidade Católica Portuguesa em 2009



Dra. Ana Luísa Maló

Especialista em Ortodontia; Co-coordenadora da Pós-Graduação em Ortodontia da FMUC; Assistente Convidada da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra



Prof. Doutor Francisco do Vale

Especialista em Ortodontia; Coordenador da Pós-Graduação em Ortodontia da FMUC; Professor Auxiliar da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra



Fig. 1 e 2: Fenda do palato secundário, sem fenda labial associada.

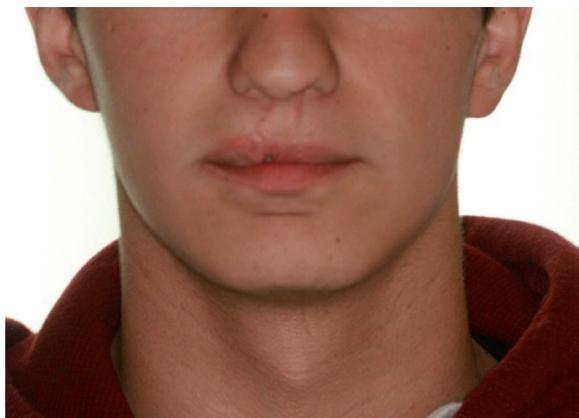


Fig. 3 e 4: Fenda do lábio.



Fig. 5 e 6: Fenda lábio-palatina bilateral do palato primário e secundário. Note-se o avanço da pré-maxila.



Fig. 7 e 8: Fenda lábio-palatina bilateral. Foi efetuada expansão rápida da maxila com maior disjunção na região anterior. Posteriormente organizou-se o sector anterior para permitir a cirurgia de enxerto secundário.

Tratamento multidisciplinar e objetivos gerais do tratamento

A multiplicidade de características clínicas que acompanham a FLP obriga a uma abordagem terapêutica multidisciplinar¹⁶. O tratamento deve incluir, além da ortodontia, especialidades como a cirurgia maxilofacial e plástica, otorinolaringologia, terapia da fala, pediatria e pedopsiquiatria. O principal objetivo consiste na reconstrução precoce da anatomia normal para permitir o crescimento fisiológico das estruturas faciais do terço médio e o desenvolvimento normal da mastigação, fala, audição, estética e, como tal, da qualidade psicológica e social¹¹. Para tal, devem ser executados procedimentos ortopédicos, ortodônticos e cirúrgicos com ordem específica e cronologicamente coordenados.

O protocolo para tratamento da FLP deve ter em consideração o tipo de fenda e a idade ótima para intervir. O protocolo seguido pelo Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra (CHUC) inclui, para as fendas do palato primário, o encerramento do lábio entre os 4 e 6 meses de idade. Para as fendas do palato secundário, está preconizado o encerramento entre os 10 e 12 meses de idade. Após a criança atingir os 3 anos, deve recorrer-se à ortofonia e, caso haja insuficiência velar, proceder-se a uma velofaringoplastia. Nas fendas combinadas, o encerramento do lábio e palato mole deve ser realizado entre os 4-6 meses, seguido de ortofonia após os 3 anos, com encerramento do palato e eventual velofaringoplastia até aos 4 anos de idade.

Em todo o tipo de fendas está indicada ortopedia dentofacial logo após o início da segunda infância e ortodontia 2 a 3 anos antes do início da adolescência, normalmente acompanhada por enxerto ósseo secundário na área da fenda. Após o fim do crescimento poderá ser considerada a cirurgia ortognática e, em alguns casos, eventual rinoplastia e revisão de cicatriz depois dos 18 anos.

A ortopedia dentofacial visa corrigir o colapso sagital e transversal (através da utilização de máscara facial e disjunção palatina com quad-helix ou aparelho de expansão removível). Numa primeira fase, o tratamento ortodôntico é necessário para a organização do setor anterior e preparação para o enxerto ósseo secundário na área da fenda.

Na literatura observam-se algumas modificações destes protocolos, nomeadamente no que diz respeito à idade em que devem ser efetuadas as várias etapas do tratamento. Evans e colaboradores referem que a ortopedia dentofacial antes do encerramento do lábio facilita o tratamento uma vez que as arcadas dentárias estão mais alinhadas¹⁹. Por outro lado, a fenda é mais pequena logo melhor simetria pode ser atingida. O enxerto secundário deve ser efetuado entre os 6-10 anos. Idealmente, o enxerto deve ser realizado antes da erupção dos caninos promovendo a erupção destes já no enxerto¹⁹.

É consensual na literatura que a cirurgia ortognática é geralmente uma das fases finais do tratamento de pacien-

tes com FLP, sobretudo em indivíduos que não foram tratados precocemente com máscara facial. Aproximadamente 25-50% destes pacientes desenvolve uma má oclusão classe III devido a hipoplasia maxilar significativa, sendo a osteotomia Le Fort I o procedimento mais comumente executado²⁰.

Contudo, em alguns casos o avanço maxilar requerido é demasiado extenso para poder ser obtido com segurança recorrendo a uma Le Fort I e fixação rígida. Por outro lado, a osteotomia tradicional provoca, com alguma frequência, cicatrizes múltiplas que não permitem o alongamento dos tecidos moles²¹. Como tal, a possibilidade de um sucesso cirúrgico incompleto ou de recidiva pós-operatória é significativa, o que pode comprometer os resultados cirúrgicos e diminuir o sucesso estético e funcional²⁰.

A distração osteogénica (DO), pelo contrário, permite uma distensão gradual das estruturas, reduzindo os riscos inerentes ao avanço de estruturas hipovascularizadas. Em 1997, Polley e Figueroa introduziram a técnica de DO maxilar, utilizando um distrator rígido externo. Este método permite um avanço maxilar gradual, de acordo com os princípios de Ilizarov, evitando a necessidade de fixação rígida ou enxertos ósseos. Permite ainda a correção progressiva do vetor de distração²¹.

No avanço maxilar, o protocolo recomendado para crianças até 5 anos de idade, envolve a distração após osteotomia completa de Le Fort I, à velocidade de 1 mm/dia, com 4 a 5 dias de período de latência e 2 a 3 meses de período de contenção.

Em crianças, cuja faixa etária se situe entre os 5 e 13 anos de idade, é recomendada a utilização concomitante de máscara facial, para tração contínua, após osteotomia incompleta nos casos de severidade média²².

Vários autores reportam uma taxa mínima de recidiva da DO maxilar a longo prazo^{23,24}. Cho e colaboradores sugerem uma sobrecorreção de 20-30% no avanço maxilar em crianças entre 13 e 19 anos, para compensar a potencial recidiva e défice de crescimento²⁵.

Desta forma, a DO apresenta-se como um técnica promissora a adotar no protocolo de tratamento dos pacientes com FLP. ■



Fig. 9 e 10: Fenda lábio-palatina unilateral direita



Fig. 11 e 12: Fenda lábio-palatina unilateral esquerda. Note-se o colapso transversal maxilar do lado esquerdo.

Referências Bibliográficas

1. Monlleó I, Gil-da-Silva-Lopes V. Craniofacial anomalies: description and evaluation of treatment under the Brazilian Unified Health System. *Cad Saude Publica*. 2006 May; 22(5):913-22.
2. Ma Q, Conley R, Wu T, Li H. Interdisciplinary treatment for an adult with a unilateral cleft lip and palate. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2014 Aug; 146(2):238-48.
3. Tolarová MM, Cervenká J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet*. 1998; 75:126-137.
4. Nakatomi M, Wang CP, Key D, Lund JJ, Turbe-Doan A, Kist R et al. Genetic interactions between Pax9 and Msx1 regulate lip development and several stages of tooth morphogenesis. *Dev Biol*. 2010; 340(438-449).
5. Shkoukani M, Chen M, Vong A. Cleft lip – a comprehensive review. *Front Pediatr*. 2013 Dec 27; 1:53.
6. Leite I, Paumgarten F, Koifman S. Chemical exposure during pregnancy and oral clefts in newborns. *Cad Saude Publica*. 2002 Jan-Feb; 18(1):17-31.
7. Jugessur A, Murray J. Orofacial clefting: recent insights into a complex trait. *Curr Opin Genet Dev*. 2005 Jun; 15(3):270-8.
8. Bailey L, Johnstons M, Billet J. Effects of Carbon Monoxide and Hypoxia on Cleft Lip in a A/J Mice. *Cleft Palate Craniofac J*. 1995; 32(1):15-19.
9. Langlois PH, Hoyt AT, Lupo PJ, Lawson CC, Waters MA, Desrosiers Ta et al. Maternal Occupational Exposure to Polycyclic Aromatic Hydrocarbons and Risk of Cleft-Affected Pregnancies. *Cleft Palate Cranio J*. 2013; 50(3):337-346.
10. Proffit WR, Fields HW. *Ortodontia Contemporânea*. 5ª Ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2013.
11. Wermker K, Jung S, Joos U, Kleinheinz J. Dental implants in cleft lip, alveolus, and palate patients: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Implants*. 2014 Mar-Apr; 29(2):384-90.
12. Watkins S, Meyer RE, Strauss RP, Aylsworth AS. Classification, epidemiology, and genetics of orofacial clefts. *Clin Plast Surg*. 2014 Apr; 41(2):149-63.
13. Herkrath A, Herkrath F, Rebelo M, Vettore M. Parental age as a risk factor for non-syndromic oral clefts: a meta-analysis. *J Dent*. 2012 Jan; 40(1):3-14.
14. Shapira Y, Haklai Z, Blum I, Shpach N, Amitai Y. Prevalence of non-syndromic orofacial clefts among Jews and Arabs, by type, site, gender and geography: a multi-center study in Israel. *Isr Med Assoc J*. 2014 Dec; 16(12):759-63.
15. Gundlach K, Maus C. Epidemiological studies on the frequency of clefts in Europe and world-wide. *J Craniomaxillofac Surg*. 2006 Sep; 34 Suppl 2:1-2.
16. Celikoglu M, Buyuk S, Sekerci A, Ersoz M, Celik S, Sisman Y. Facial soft-tissue thickness in patients affected by bilateral cleft lip and palate: a retrospective cone-beam computed tomography study. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2014 Nov; 146(5):573-8.
17. Scopelliti D, Fatone F, Cipriani O, Papi P. Simultaneous options for cleft secondary deformities. *Ann Maxillofac Surg*. 2013 Jul; 3(2):173-176.
18. Westerlund A, Sjöström M, Björnström L, Ransjö M. What factors are associated with impacted canines in cleft patients? *J Oral Maxillofac Surg*. 2014 Nov; 72(11):2109-14.
19. Evans C. Orthodontic treatment for patients with clefts. *Clin Plast Surg*. 2004 Apr; 31(2):271-90.
20. Saltaji H, Major M, Al Fakir H, Flores-Mir C. Maxillary Advancement With Conventional Orthognathic Surgery in Patients With Cleft Lip and Palate: Is It a Stable Technique? *J Oral Maxillofac Surg*. 2012; 70(12):2859-66.
21. Meazzini M, Basile V, Mazzoleni F, Bozzetti A, Brusati R. Long-term follow-up of large maxillary advancements with distraction osteogenesis in growing and non-growing cleft lip and palate patients. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2015 Jan; 68(1):79-86.
22. Vale F. *Distração Osteogénica Mandibular Dento-Ancorada - Estudo Experimental*. Tese de Doutoramento em Ciências da Saúde, ramo de Medicina Dentária, especialidade de Ortodontia. Coimbra: Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 2014.
23. Rachmiel A, Aizenbund D, Peled M. Long-term result in maxillary deficiency using intraoral device. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2005 Jul; 34(5):473-9.
24. Krimmel M, Cornelius CP, Bacher M, Gulicher D, Reinert S. Longitudinal cephalometric analysis after maxillary distraction osteogenesis. *J Cranioc Surg*. 2005 Jul; 16(4):683-8.
25. Cho BC, Kyung HM. Distraction osteogenesis of the hypoplastic midface using a rigid external distraction system: the results of a one-to-six-year follow-up. *Plast Reconstr Surg*. 2006 Oct; 118(5):1201-12.



PRÉMIO ORTODONTIA 2015

CASOS CLÍNICOS DE SUCESSO REGULAMENTO DO PRÉMIO:

Envie o seu caso clínico para: premio.ortodontia@jornaldentistry.pt