



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

**LÁBIO LEPORINO: PREVALÊNCIA, INCIDÊNCIA E
ALTERAÇÕES DA CAVIDADE ORAL**

Trabalho submetido por
Ana Lúcia Trindade Rosa
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

outubro de 2022



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

**LÁBIO LEPORINO: PREVALÊNCIA, INCIDÊNCIA E
ALTERAÇÕES DA CAVIDADE ORAL**

Trabalho submetido por
Ana Lúcia Trindade Rosa
para a obtenção do grau de **Mestre** em Medicina Dentária

Trabalho orientado por
Prof.^a Doutora Irene Maria Ventura de Carvalho Ramos

outubro de 2022

“Todos os sonhos se podem realizar, se tivermos coragem de os perseguir.”

Walt Disney

AGRADECIMENTOS

À minha orientadora, Prof.^a Doutora Irene Ventura, o meu sincero agradecimento pela disponibilidade, mestria, motivação, paciência e empenho na ajuda e concretização desta dissertação.

Ao Instituto Universitário Egas Moniz, por me ter acolhido durante estes cinco bonitos anos e por se ter tornado uma segunda casa, onde sei que sempre poderei voltar. Aos seus Professores e Funcionários que tão importantes foram na minha formação.

Aos meus pais, Eugénia e Francisco, os meus alicerces. Agradeço-vos por todo o carinho e dedicação prestados ao longo do meu percurso académico, que exigiu de mim algumas ausências. Estarei eternamente grata por me encorajarem todos os dias a ser feliz, assim como pelo voto de confiança que depositaram em mim. À minha família guerreira e aos que, sem ser do mesmo sangue, dela fazem parte. É para vocês. A Vila Viçosa, a princesa do Alentejo.

À minha dupla imparável, Marta Serrano, parceira e apoio inesgotável de todas as horas. Por tudo o que vivemos. Nunca haverá uma amizade tão bonita. Box 25 nunca será esquecida. Box 31 também não.

Aos que, sem ser necessária nomeação, muito contribuíram para esta fase da minha vida, da qual, certamente, o sossego não fez parte. Às minhas amigas e amigos que levo para a vida. A todos os grupos a que pertenci e sempre pertencerei. Aos que me protegem desde o início. Aos meus pequenos. Aos meus amigos de longa data, sempre à distância de uma mensagem ou do outro lado do rio.

Por último, à Praxe da Egas Moniz por tudo o que me proporcionou, por toda a integração, desenvolvimento e superação pessoal. A todos os que por mim passaram, a todos os que foram, a todos os que ficaram. Aqui fui feliz. Que seja sempre assim.

**A todos os que acreditaram mais em mim do que eu própria,
o meu eterno obrigado do fundo do coração!**

RESUMO

Introdução: O lábio leporino está entre as mais comuns malformações congênitas da região craniofacial dentro do grupo de fendas orofaciais conhecidas. Estas alterações morfológicas atingem o terço médio e inferior da face, sendo ocasionadas pela falha na fusão dos processos embrionários entre a 4ª e a 12ª semana de gestação. Podem ser classificadas como sindrômicas, quando associadas a síndromes, ou não sindrômicas, resultantes de uma condição multifatorial com influência ambiental e genética. Relativamente às alterações ao nível da cavidade oral frequentemente associadas ao lábio leporino, podemos incluir anomalias dentárias tais como: agenesia dentária, erupção ectópica, atraso na erupção, dentes supranumerários, impactação dentária, problemas periodontais e hipoplasia do esmalte.

Objetivos: A presente revisão pretende avaliar e abordar novos conhecimentos sobre o lábio leporino e as suas conseqüentes alterações ao nível da cavidade oral. Tentamos ainda realçar a importância do odontopediatra no diagnóstico precoce e no apoio dos pais e da criança portadora desta malformação.

Materiais e Métodos: Foi realizada uma pesquisa bibliográfica, utilizando os artigos científicos disponíveis nos motores de busca PubMed, Cochrane, B-on, Google Scholar, Scielo, web of Science e do acervo bibliográfico do IUEM.

Conclusão: Podemos concluir que o lábio leporino pode desencadear alterações não só a nível dentário, mas também comprometer a fala, a audição, a estética, a nutrição e a autoestima do indivíduo. É então essencial o bom funcionamento de uma equipa multidisciplinar, na qual se inclui o odontopediatra, para o completo estabelecimento da saúde oral e geral do paciente.

Palavras-Chave: Lábio leporino, anomalias dentárias, multidisciplinariedade, embriologia.

ABSTRACT

Introduction: The cleft lip is among the most common congenital malformations of the craniofacial region within the group of known orofacial clefts. These morphological alterations affect the middle and lower thirds of the face, being caused by the failure in the fusion of embryonic processes, between the 4th and 12th week of gestation. They can be classified as syndromic, when associated with syndromes, or non-syndromic, resulting from a multifactorial condition with environmental and genetic influence. Regarding the changes in the oral cavity frequently associated with cleft lip, we can include dental anomalies such as: tooth agenesis, ectopic eruption, delayed eruption, supernumerary teeth, dental impaction, periodontal problems and enamel hypoplasia.

Objectives: The present review aims to evaluate and provide new knowledge about the cleft lip and its consequent changes in the oral cavity. We also intended to emphasize the importance of the pediatric dentist in the early diagnosis and in the support of parents and children with this malformation.

Materials and Methods: A bibliographic research was conducted, using scientific articles available in the search engines PubMed, Cochrane, B-on, Google Scholar, Scielo, web of Science and the IUEM bibliographic collection.

Conclusion: We can conclude that the cleft lip can trigger changes not only at the dental level, but also compromise speech, hearing, aesthetics, nutrition and the individual's self-esteem. The proper functioning of a multidisciplinary team, which includes the pediatric dentist, is therefore essential for the complete establishment of the patient's oral and general health.

Keywords: Cleft lip, dental anomalies, multidisciplinary, embryology.

ÍNDICE GERAL

I. INTRODUÇÃO.....	13
II. DESENVOLVIMENTO.....	17
1. ENQUADRAMENTO HISTÓRICO	17
2. ETIOLOGIA.....	18
2.1. Etiologia não-sindrômica	18
2.2. Etiologia síndrômica	22
2.2.1. Síndrome de Van der Woude	22
2.2.2. Síndrome de Treacher Collins.....	22
2.2.3. Síndrome velocardiofacial.....	23
2.2.4. Sequência de Pierre Robin	23
3. EMBRIOLOGIA	24
4. CLASSIFICAÇÃO	28
4.1. Classificação de Kernahan e Stark (1958)	30
4.2. Classificação de Harkins et al. (1962).....	31
4.3. Classificação de Spina (1973).....	32
4.4. Classificação LAHSHAL (1989)	34
4.5. Classificação de Tessier (1976).....	36
5. EPIDEMIOLOGIA (INCIDÊNCIA + PREVALÊNCIA).....	39
6. ALTERAÇÕES DA CAVIDADE ORAL	43
7. OUTRAS COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS E IMPORTÂNCIA DA EQUIPA MULTIDISCIPLINAR.....	50
8. PAPEL DO MÉDICO DENTISTA/ODONTOPEDIATRA	58
III. CONCLUSÃO.....	65
IV. BIBLIOGRAFIA	67

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1: Embrião humano por volta das 4 semanas de gestação onde se observam quatro arcos branquiais identificados com números romanos. A futura face do embrião encontra-se localizada entre o prosencéfalo/cérebro primitivo (P) e a proeminência cardíaca (C) (Adaptado de Oriá & Brito, 2016).....	25
Figura 2: Esquema representativo da extremidade cefálica, onde conseguimos constatar os 5 processos faciais presentes: 1- proeminência frontonasal; 2 – proeminências maxilares; 3 – proeminências mandibulares; 4 - estomódio (Adaptado de Oriá & Brito, 2016).....	26
Figura 3: Formação do processo intermaxilar (Adaptado de Smarius et al., 2017).	27
Figura 4: Formação do palato secundário (Adaptado de Schoenwolf et al., 2016).	27
Figura 5: Diagrama striped Y da Classificação de Kernahan e Stark (1958) (Adaptado de Monasterio et al., 2016).....	30
Figura 6: Exemplos de algumas formas de FLP segundo a Classificação de Kernahan e Stark (1958) (Adaptado de Allori et al., 2017).....	31
Figura 7: Classificação de Spina (1973). Grupo 1: A – Fenda pré-foramen incisivo incompleta unilateral; B – Fenda pré-foramen incisivo incompleta bilateral; C – Fenda pré-foramen incisivo completa unilateral; D – Fenda pré-foramen incisivo completa bilateral; E – Fenda pré-foramen incisivo completa. Grupo 2: E – Fenda trans-foramen incisivo unilateral; F – Fenda trans-foramen incisivo bilateral. Grupo 3: G – Fenda pós-foramen incisivo completa; H – Fenda pós-foramen incisivo incompleta (Adaptado de Cymrot et al., 2010).....	34
Figura 8: Diagrama da Classificação LAHSHAL (1989) (Adaptado de Allori et al., 2017).....	35
Figura 9: Fendas dos tecidos moles segundo o sistema de Classificação de Tessier (1976) (Adaptado de Carachi & Doss, 2019).....	37
Figura 10: Fendas ósseas, que tanto podem envolver ossos da face como do crânio, conforme o sistema de Classificação de Tessier (1976) (Adaptado de Carachi & Doss, 2019).....	37
Figura 11: Prevalência das fendas lábio-palatina, palatina e labial (Adaptado de Allam et al., 2014; Rollemberg et al., 2019).	40

Figura 12: Prevalência da localização das fendas lábio-palatinas (Adaptado de Gómez & Puerto, 2018).	41
Figura 13: Prevalência da lateralidade das fendas lábio-palatinas (Adaptado de Allam et al., 2014; Monasterio et al., 2016).....	41
Figura 14: Prevalência da origem da fenda labial e ou palatina (Adaptado de Nasreddine et al., 2021; Zhu et al., 2021).....	42
Figura 15: Prevalência da origem da fenda palatina isolada (Adaptado de Nasreddine et al., 2021; Zhu et al., 2021).....	43
Figura 16: Especialidades envolvidas no acompanhamento de indivíduos com FLP (Adaptado de American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018; Monasterio et al., 2016).....	51

ÍNDICE DE TABELAS

Tabela 1: Fatores genéticos envolvidos no surgimento de FLP (Adaptado de Allam et al., 2014; Amador et al., 2016; Saket 2016).	21
Tabela 2: Legenda das estruturas anatómicas que a fenda pode envolver (Adaptado de Allori et al., 2017; Smarius et al., 2017).	30
Tabela 3: Classificação de Harkins et al., 1962 (Adaptado de Allori et al., 2017).	32
Tabela 4: Classificação de Spina (1973) (Adaptado de Allori et al., 2017).	33
Tabela 5: Legenda das letras que correspondem às estruturas orofaciais que podem ser afetadas pela fenda (Adaptado de Smarius et al., 2017).	35
Tabela 6: Representação da Classificação LAHSHAL (1989) (Adaptado de Allori et al., 2017).	36
Tabela 7: Classificação de Tessier (1976) (Adaptado de Carachi & Doss, 2019; Winters, 2016).	38

ÍNDICE DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ACPA: American Cleft Palate-Craniofacial Association

d.C.: Depois de Cristo

FL: Fenda labial

FLP: Fenda lábio-palatina

FP: Fenda palatina

LL: Lábio leporino

SPR: Sequência de Pierre Robin

STC: Síndrome de Treacher Collins

SVCF: Síndrome velocardiofacial

SVW: Síndrome de Van der Woude

I. INTRODUÇÃO

Uma malformação define-se por uma alteração morfológica congénita de um tecido, órgão ou parte dele, consequente de um desenvolvimento embrionário intrinsecamente anormal (Hlongwa et al., 2019). Entre as malformações congénitas conhecidas, podemos encontrar as malformações orofaciais, sendo a mais comum a fenda lábio-palatina (FLP), em 65% dos casos (Rios Moura et al., 2019; Salari et al., 2021). A FLP, também denominada fenda lábio-palatal ou fenda oral, pode apresentar variadas formas clínicas, sendo quatro as estruturas básicas que podem estar envolvidas: lábio, processo alveolar, palato duro e palato mole (Pereira et al., 2018).

No caso de apenas afetar o lábio, estamos na presença de uma fenda labial (FL) ou lábio leporino (LL), frequentemente assim chamado devido à semelhança com o focinho de uma lebre. A nível global, esta malformação representa uma das anomalias congénitas mais comuns registadas em humanos, com uma incidência média de 1/700 nascimentos (Jorge et al., 2016). Caracteriza-se por uma descontinuidade tecidual resultante de uma falha na fusão entre processos embriológicos durante a morfogénese facial (Abbott, 2014). O LL pertence ao conjunto das malformações congénitas do terço médio da face que podem ocorrer em crianças, sendo merecedoras de bastante destaque dentro da área da Medicina Dentária. Uma FL poderá estar acompanhada de uma fenda palatina (FP) ou, por outro lado, consistir numa fenda palatina isolada (Tirado et al., 2016).

A manifestação pode ocorrer em conjunto com síndromes ou de forma isolada, sendo esta não-sindrómica. Relativamente à forma não-sindrómica, a sua etiologia ainda não é clara e pensa-se que pode ter origem genética e/ou multifatorial (Monasterio et al., 2016).

As implicações inerentes à fenda lábio-palatina podem-se dividir em 3 aspetos: estético, funcional e emocional (Rios Moura et al., 2019). O fator estético é, inquestionavelmente, o mais reconhecido, uma vez que a malformação é facilmente perceptível. No que diz respeito às complicações a nível funcional, os diferentes tipos de fenda podem afetar de forma distinta a anatomia da face, conduzindo a dificuldades ao

nível da fonação, audição, respiração, sucção, deglutição e mastigação (Dak-Albab et al., 2014). Estas complicações têm um forte impacto na alimentação sendo que, caso os pais ou os responsáveis não sejam orientados para tal, podem conduzir a problemas a nível nutricional. Consequentemente, o elevado grau de insatisfação pela estética facial e as dificuldades funcionais poderão dar origem a graves sequelas emocionais, prejudicando o estilo de vida da criança e o seu desenvolvimento psicossocial (Broder et al., 2014).

Para além das consequências abordadas anteriormente, estas malformações craniofaciais têm também anomalias dentárias associadas, consoante a severidade e o tipo de fenda. Tanto a dentição decídua, como a definitiva podem ser afetadas, encontrando-se as alterações dentárias predominantemente do lado da fenda (Haque & Alam, 2015).

As anomalias dentárias que acontecem com mais frequência são: agenesia dentária, por norma nos incisivos laterais superiores; microdontia; malformações coronais e radiculares - dentes conoides, em forma de T ou X, fusionados ou geminados; impaction dentária; dentes ectópicos com erupção do incisivo lateral superior na fenda; atraso no desenvolvimento da dentição; defeitos no esmalte; dentes supranumerários; transposição de caninos e pré-molares; dentes natais ou neonatais e dentes intranasais (Tannure et al., 2012).

As crianças portadoras de FLP têm um maior risco de desenvolver lesões de cárie na dentição decídua, quando comparadas com as demais. Porém, o desenvolvimento da doença não é justificado pela presença desta malformação, mas sim pelos hábitos alimentares, entre os quais o consumo frequente de alimentos açucarados e amamentação artificial noturna, que acompanhados de uma má higiene oral conduzem a um maior risco de desenvolvimento de lesões de cárie (Tovani-Palone, 2015).

Para o crescimento e desenvolvimento harmonioso das crianças com este tipo de malformações, é fundamental que se inicie um tratamento extenso e complexo em idades muito precoces e que sejam acompanhadas até à idade adulta (Jorge et al., 2016).

É imperativo que estes indivíduos sejam assistidos por uma equipa multidisciplinar especializada composta por profissionais de diversas áreas da saúde. O odontopediatra, como parte integrante desta mesma equipa, desempenha um papel crucial e ativo no acompanhamento do crescimento e desenvolvimento craniofacial destes indivíduos. Também é essencial a manutenção e promoção da saúde oral das crianças portadoras desta malformação, de forma a garantir o sucesso dos procedimentos cirúrgicos e reabilitadores, assegurando assim que a função e a estética se encontram dentro da normalidade (American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018).

Para a presente revisão narrativa foram seleccionados os instrumentos metodológicos que melhor se adequaram às características da mesma e, onde se objetivou abordar as manifestações orais, entre as quais as alterações dentofaciais em crianças com lábio leporino, não deixando de mencionar outros aspetos importantes desta malformação: a etiologia, a embriologia, a epidemiologia (incidência e prevalência), a classificação, bem como descrever ainda a importância do odontopediatra e da equipa multidisciplinar.

II. DESENVOLVIMENTO

1. ENQUADRAMENTO HISTÓRICO

A primeira manifestação da fenda lábio-palatina remonta ao século I d.C., quando investigadores descobriram uma múmia egípcia portadora de uma FP. Durante séculos esta malformação foi justificada como sendo uma consequência da sífilis. Outros relatos históricos surgiram, sustentados pela combinação de vários fatores, entre os quais superstição, religião, mas também pura invenção e engano. Ao mesmo tempo que os Gregos nem sequer sabiam da existência desta malformação, por sua vez, os Africanos e os Romanos abandonavam ou matavam todos os indivíduos possuidores da mesma, uma vez que acreditavam na presença de um espírito maligno na criança afetada (Bhattacharya et al., 2009).

Durante o Período do Renascimento, o saber acerca desta patologia e a sua correção cirúrgica alargaram-se notavelmente graças às publicações *Petit Traité*, 1556 e *Traité des Hernies*, 1561, de Pierre Franco, aluno de Ambroise Paré, famoso cirurgião francês. Nas suas obras, Franco, apesar de não ter formação médica oficialmente reconhecida, descreveu a anomalia como “*lièvre fendu de nativité*”, ou seja, fenda de lebre desde o nascimento, devido à sua semelhança com a boca da mesma (Barsky, 1964).

Uma das primeiras abordagens às anomalias faciais e/ou palatinas deve-se a Frobélius, que, no período entre 1833 e 1864, realizou um estudo analítico onde observou o nascimento de 180 mil crianças russas, tendo sido encontradas 118 casos de fendas lábio-palatinas (Sesgin & Stark, 1961).

Ao longo dos anos, muitas foram as tentativas para descrever a etiologia deste tipo de malformação, apesar do verdadeiro progresso no conhecimento da mesma e dos seus procedimentos terapêuticos só ter acontecido nos últimos 50 anos (Baroneza et al., 2005). O famoso anatomista italiano Hieronymus Fabricius (1533-1619) foi o primeiro a sugerir a base embriológica desta anomalia, afirmando que no desenvolvimento do feto, o lábio superior só se une ao longo da linha média numa fase muito tardia. Já no

século XIX, Philippe Frederick Blandin (1838-1896) forneceu a explicação mais convincente até àquela data, propondo que a FLP seria resultado de uma fusão alterada dos segmentos maxilares. Hoje, sabemos que as FLP são causadas pela falha na fusão dos processos embrionários (Bhattacharya et al., 2009).

Relativamente ao tratamento das fendas orofaciais, a primeira cirurgia oficialmente registada foi realizada na China, a um soldado de 18 anos, no ano 390 d.C., por um médico conhecido na altura por “doutor dos lábios”. De acordo com o cirurgião árabe Albucasis (936-1013 d.C.), o tratamento consistia numa pequena incisão nos lábios e fazer contactar a margem da incisão com um dente de alho por 15 horas. Até inícios do século XIX, a maior parte dos cirurgiões apenas se limitavam a alisar cirurgicamente as margens do lábio e a suturá-las, o que resultava em cicatrizes, retração tecidual e, conseqüentemente, numa grande insatisfação por parte dos pacientes (Barsky, 1964).

Apesar de não ser o foco desta revisão narrativa, temos conhecimento que através dos notáveis avanços da medicina surgiram variadas técnicas cirúrgicas, entre as quais, a técnica de Peter-Randall, técnica de Skoog, a técnica de Veau, a técnica de Millard, a técnica de Tennison, entre outras (Miachon & Leme, 2014).

2. ETIOLOGIA

Muitos esforços têm sido feitos com o intuito de explicar a etiologia do lábio leporino e/ou fenda palatina, que pode ser dividida em 2 tipos: *sindrómica*, quando associada a uma síndrome, e *não-sindrómica*, quando ocorre na sua forma isolada. Observa-se com maior frequência FLP na sua forma isolada (Saket et al., 2016; Zhu et al., 2021).

2.1. Etiologia não-sindrómica

Relativamente à forma não-sindrómica das FLP, a etiologia da mesma ainda não é clara, contudo, acredita-se que 75% dos casos se devem a uma condição multifatorial compreendendo fatores genéticos e que os restantes 25% resultem exclusivamente de uma condição genética (Monasterio et al., 2016). Verificou-se que as causas desta

malformação são múltiplas e que não existe um fator específico responsável pelos casos não-sindrômicos, mas sim um conjunto de aspetos que convergem e que são coletivamente responsáveis pelas alterações na embriogénese durante os dois primeiros meses da gestação (Kuhn et al. 2012).

Assim como Dixon et al. (2011), Xu et al. (2018) consideram que existe a participação concomitante de vários agentes etiológicos responsáveis pelas FLP, tais como: físicos, químicos ou biológicos. Fatores esses que são capazes de interferir na diferenciação, migração e proliferação de células na crista neural, dando origem a fendas no lábio e/ou palato.

Pereira et al. (2018) apresentam a mesma teoria de etiologia multifatorial, constituída não só por componentes hereditários, como também ambientais. Porém, a hereditariedade é, somente, considerada etiológica em 25-30% dos casos de FLP e, destes, só 5-10% se encaixam nos modelos mendelianos. O risco de uma criança ter esta anomalia, com um dos progenitores com fenda labial e/ou palatina, é aproximadamente 40 vezes maior quando comparado com o resto da população, sendo este fator hereditário mais relevante nas FL ou lábio-palatinas do que nas FP isoladas. Num estudo caso-controlo de 450 indivíduos, realizado em Bauru, Brasil, concluiu-se que o risco de desenvolvimento de fendas lábio-palatinas entre descendentes de portadores da mesma anomalia é cerca de cinco vezes maior para FL ou FLP e três vezes maior para FP isoladas (Shibukawa et al., 2019).

Estudos epidemiológicos apoiam a teoria de que os fatores ambientais podem interferir na etiologia das FLP. De uma forma geral, os fatores ambientais mais frequentemente aceites como causadores deste tipo de malformação são o consumo de álcool e tabaco, durante a gravidez (Allam et al., 2014). Mais especificamente, no que diz respeito aos efeitos do alcoolismo durante a gravidez, foi realizado um estudo caso-controlo em Iowa, Estados Unidos, em 1996, em que no grupo de grávidas consumidoras de álcool, dose-dependente, a ocorrência de descendência com FL com ou sem FP foi até quatro vezes maior. Num estudo idêntico efetuado na Califórnia, foram analisados 731 indivíduos com lábio leporino e 734 casos-controlo, tendo-se concluído que o consumo excessivo de álcool na gestação aumenta, aproximadamente, em cinco vezes o risco da malformação, enquanto que quando

consumido em baixas quantidades não se verificou qualquer relação (Monasterio et al., 2016). O tabagismo materno também parece aumentar o risco do surgimento de FL com ou sem FP associada e, por isso mesmo, tem sido dos fatores mais analisados. Em 2002, foi elaborado por Wyszynski um estudo de caso-controlo, onde se observou o dobro da prevalência de FLP em filhos de mães fumadoras. Contudo, não foi possível demonstrar uma ligação entre o aumento do risco de FLP e a quantidade de cigarros/dia (Junaid et al., 2018).

Monasterio et al. (2016) acrescenta possíveis causas do aparecimento das anomalias em estudo, aquando na presença de um embrião predisposto geneticamente, entre as quais, o consumo de drogas, corticoides, retinoides, relaxantes musculares e alguns anti-inflamatórios (talidomida), assim como doenças maternas crónicas como a epilepsia ou a diabetes e, patologias que sucedem, eventualmente, no início da gravidez, como o herpes, a gastroenterite e a gripe.

Para além das condições referidas anteriormente, a exposição da progenitora durante o primeiro trimestre da gestação a medicação teratogénica, como fenitoína e ácido valpróico (antiepiléticos com atividade anti-folática), antiblásticos, ou dioxina (herbicida), são considerados fatores de risco quando administrados durante a fase de morfogénese, levando a erros durante a fusão dos processos embrionários, entre a 4^a e a 12^a semanas de vida intrauterina (Allam et al., 2014).

Segundo Kuhn et al. (2012), existem ainda outros fatores ambientais que podem afetar o desenvolvimento do embrião, como a consanguinidade, a hipervitaminose A e a hipovitaminose, trauma mecânico, radiações ionizantes e ainda o défice nutricional, em especial, de ácido fólico. Nas primeiras semanas da gravidez, o autor defende que a ingestão de baixas quantidades de ácido fólico não diminui o risco de aparecimento desta anomalia. No entanto, com a ingestão de altas doses de ácido fólico (6-10mg/dia) pode ocorrer uma notável redução desse risco; é aconselhado ainda, antes e após a conceção, o consumo de 400 mg/dia, no mínimo quatro semanas, acreditando-se assim que 70% dos defeitos do tubo neural são precavidos.

De acordo com a literatura, as infeções, acima de tudo, virais, como a rubéola, podem igualmente interferir com a embriogénese, assim como a toxoplasmose, outra

causa infecciosa, que chegando ao embrião através da placenta, pode resultar no surgimento das malformações orofaciais. O stress materno também é um fator relevante, sendo que quando se dá uma subida na produção de hormonas da suprarrenal, há um aumento do risco de malformações da face, incluindo as FLP (Monasterio et al., 2016).

Embora a etiologia não-sindrômica do LL, com ou sem FP associada, seja multifatorial, com influência ambiental e hereditária, frequentemente está intrinsecamente correlacionada com a predisposição genética (Ge et al., 2019). Com o avanço da biologia molecular, são conhecidos cada vez mais os potenciais fatores genéticos envolvidos no surgimento das FLP, estando os principais enumerados na seguinte tabela:

Tabela 1: Fatores genéticos envolvidos no surgimento de FLP (Adaptado de Allam et al., 2014; Amador et al., 2016; Saket 2016).

Fatores de crescimento	
TGF- α	Transforming growth factor alfa
TGF- β	Transforming growth factor beta
FGF8	Fibroblast growth factor 8
FGFR1	Fibroblast growth factor receptor 1
Fatores de transcrição	
MSX1	Muscle segment homeobox 1
IRF6	Interferon regulatory factor 6
TBX22	T-box transcription factor
Fatores que influenciam o metabolismo dos nutrientes	
MTHFR	Methylene tetrahydrofolate reductase
RAR- α	Retinoic acid receptor alpha
Outros fatores genéticos envolvidos no surgimento de FLP	
BMP4	Bone morphogenetic protein 4
BMP2	Bone morphogenetic protein 2

2.2. Etiologia sindrômica

Quanto à presença de FLP com origem sindrômica, estima-se que existam cerca de 300 síndromes que incluem no seu fenótipo o LL com ou sem FP ou a fenda isolada do palato. As mais frequentemente referenciadas na literatura são a síndrome de Van der Woude (SVW), de Treacher Collins (STC), velocardiofacial (SVCF) e a sequência de Pierre Robin (SPR) com repercussões ao nível de vários sistemas (Monasterio et al., 2016). A síndrome pode ser ocasionada por alterações monogénicas, cromossómicas ou por sequência (Pereira et al., 2018).

2.2.1. Síndrome de Van der Woude

Uma síndrome monogénica ocorre quando um conjunto de anomalias estão associadas a um único gene, o que se verifica na síndrome de Van der Woude e na de Treacher Collins. Sendo uma das síndromes mais associadas às fendas orais, a síndrome de Van der Woude, de transmissão autossómica dominante com uma penetrância de 96%, é causada por uma mutação no gene IRF6 (Angiero et al., 2018; Ural et al., 2019). A sua expressão fenotípica pode variar desde sulcos ovais no lábio inferior, localizados bilateralmente na transição entre o vermelhão e a mucosa, a uma FP com ou sem LL (Estévez-Arroyo et al., 2022). Outras características atípicas da SDW que podem coexistir são anquiloglossia, hipodontia, sindactilia, sopro cardíaco, doença cardíaca congénita, problemas cerebrais, entre outras (Karti et al., 2022). Apesar do diagnóstico da síndrome ser clínico, deve ser realizado o exame genético, essencialmente pela sua importância no aconselhamento familiar (Angiero et al., 2018).

2.2.2. Síndrome de Treacher Collins

A síndrome de Treacher Collins, descrita em 1990, tem uma transmissão autossómica dominante e envolve na sua etiologia o primeiro e segundo arcos branquiais (Marszałek-Kruk et al., 2021). Resulta de uma mutação no gene TCOF1, que vai prejudicar o desenvolvimento embriológico craniofacial devido à consequente redução da migração das células da crista neural (Grzanka & Piekiełko-Witkowska, 2021). A STC possui uma expressão fenotípica variável, contudo caracteriza-se por um conjunto de malformações restritas à cabeça e ao pescoço que podem incluir hipoplasia

zigomática, hipoplasia da glândula parótida, inclinação inferior das fissuras palpebrais, micrognatia mandibular, microtia (malformações auditivas), coloboma e ausência de pestanas na pálpebra inferior. Relativamente às alterações dentárias, as mais comuns são a opacidade do esmalte e a agenesia dentária, por norma do segundo pré-molar inferior. A STC está ainda associada à fenda lábio-palatina completa, à fenda isolada do palato e a outro tipo de fendas, classificadas por Tessier, que podem afetar tanto a face como o crânio, sendo estas abordadas na secção 4.5. (Cobb et al., 2014).

2.2.3. Síndrome velocardiofacial

Uma síndrome cromossómica ocorre aquando de uma alteração estrutural num cromossoma, como por exemplo a deleção de uma parte, o que se verifica na síndrome velocardiofacial, descrita por Robert J. Shprintzen. Sendo uma das síndromes mais frequentemente associadas a uma deleção cromossómica, a SVCF, resulta de uma deleção na zona q11 no braço longo do cromossoma 22 (Sullivan, 2019). Esta síndrome é definida por uma transmissão autossómica dominante e por uma grande variabilidade na sua expressão fenotípica, afetando vários sistemas. As suas características mais comuns são fendas palatinas, hiperplasia maxilar, retrognatismo mandibular, malformações nas orelhas, fissuras palpebrais curtas, anomalias cardíacas, problemas cognitivos, imunológicos e metabólicos, ausência do timo, hipocalcemia, entre outros (Du et al., 2020).

2.2.4. Sequência de Pierre Robin

Estamos na presença de uma sequência quando, por exemplo, durante a embriogénese uma anomalia desencadeia uma cadeia de malformações, sendo a mais comum, a sequência de Pierre Robin (Monasterio et al., 2016). Esta sequência pode ocorrer isoladamente ou em associação com outras síndromes, como a SVCF ou a STC, e é caracterizada principalmente por uma tríade de: micrognatia (hipoplasia mandibular), glossoptose (retração lingual) e obstrução das vias aéreas (Hsieh & Woo, 2019). A combinação destes três aspetos começa por ser explicada entre a 7^a e 12^a semana de gestação. A hipoplasia mandibular observada é a primeira anomalia que origina as outras malformações, daí a designação de sequência. Consequentemente, um posicionamento alto e posterior da língua na cavidade oral, juntamente com a

diminuição do volume da cavidade oral, vão provocar a obstrução das vias aéreas e dificuldades respiratórias no recém-nascido. Apesar da fenda palatina não estar incluída na tríade, é frequentemente associada, graças à elevação da língua que impede o encerramento das cristas palatinas (Gangopadhyay et al., 2012). A úvula bífida, a anquiloglossia, a fenda submucosa do palato e a macroglossia também ocorrem frequentemente associadas à SPR (Hsieh & Woo, 2019).

3. EMBRIOLOGIA

Embriologicamente existe uma distinção entre as LL e as FP, sendo a localização das mesmas determinada pelo período do desenvolvimento embriológico em que a falha da fusão dos processos faciais ocorreu (Worley et al., 2018). Posto isto, a compreensão da sequência embriológica é um fator determinante para um melhor entendimento da etiologia do LL e da FP e, conseqüentemente, para o seu diagnóstico precoce (Abramson et al., 2015). Para isso, é então necessário perceber os processos de desenvolvimento que levam à formação do lábio superior e do palato, tanto a nível morfogénético como molecular (Kosowski et al., 2012).

De uma forma geral, o desenvolvimento craniofacial do embrião realiza-se sequencialmente por cinco etapas: 1º - forma-se a camada germinal e dá-se a organização inicial das estruturas; 2º - forma-se o tubo neural e os primórdios da orofaringe; 3º - origem, migração e interação das populações celulares, principalmente células da crista neural; 4º - formam-se os diferentes sistemas de órgãos, sobretudo os arcos faríngeos e o palato primário e secundário; 5º - ocorre a diferenciação final dos tecidos (Voigt et al., 2017).

De facto, muitos autores estão de acordo que é sensivelmente na 4ª semana de gestação que se dá a migração de células da crista neural para a região onde futuramente se localizará a cabeça e o pescoço, começando deste modo o desenvolvimento das estruturas chave para a sua evolução: o aparelho branquial (Soeselo et al., 2019). Este consiste em arcos faríngeos ou branquiais que inicialmente consistem em segmentos de tecido conjuntivo primitivo denominado tecido embrionário mesenquimatoso ou mesênquima (Abramson et al., 2015). No embrião humano dá-se o desenvolvimento de seis arcos branquiais, separando-se estes através de sulcos branquiais com origem

ectodérmica. Os arcos V e VI formam-se nos animais, mas nos humanos são subdesenvolvidos, regredindo o quinto arco totalmente sem originar qualquer estrutura, sendo o quarto arco resultante da fusão dos arcos IV e VI, como podemos observar na Figura 1. O primeiro arco branquial é o único que dá origem a estruturas da face. Simultaneamente ao desenvolvimento dos arcos e sulcos, surgem bolsas faríngeas, sendo estas evaginações ao longo dos sulcos (Worley et al., 2018).

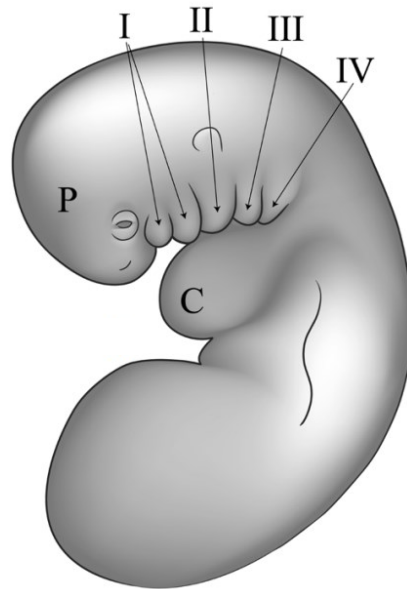


Figura 1: Embrião humano por volta das 4 semanas de gestação onde se observam quatro arcos branquiais identificados com números romanos. A futura face do embrião encontra-se localizada entre o prosencéfalo/cérebro primitivo (P) e a proeminência cardíaca (C) (Adaptado de Oriá & Brito, 2016).

Ainda nessa semana, conseguimos observar um embrião por volta dos 2,5 mm que apresenta na sua extremidade cefálica semelhanças com a de um embrião de peixe na mesma fase (daí a designação grega *branchia*, que significa branquia, guelra). Nessa extremidade conseguimos distinguir as recém-formadas 5 proeminências faciais, como é possível constatar na Figura 2: em cima, a proeminência frontonasal; inferior e lateralmente a este, 2 proeminências maxilares e ainda inferiormente a estes, 2 proeminências mandibulares (Nasreddine et al., 2021). Podemos ainda encontrar o estomódio, cavidade oral primitiva, que se encontra delimitada superiormente pela proeminência frontonasal, inferiormente pelas proeminências mandibulares, lateralmente pelas proeminências maxilares e no fundo separado do intestino primitivo pela membrana orofaríngea (James et al., 2014).

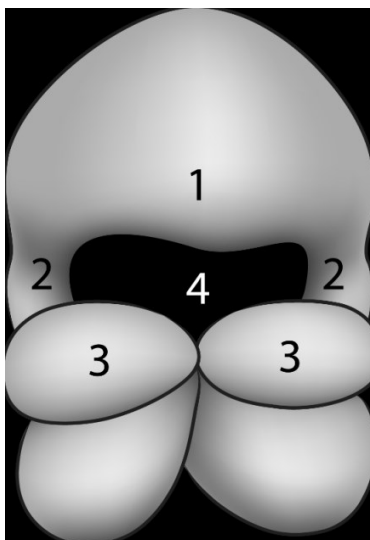


Figura 2: Esquema representativo da extremidade cefálica, onde conseguimos constatar os 5 processos faciais presentes: 1- proeminência frontonasal; 2 – proeminências maxilares; 3 – proeminências mandibulares; 4 - estomódio (Adaptado de Oriá & Brito, 2016).

No final da 4^a e início da 5^a semana de vida intrauterina, surgem espessamentos ectodérmicos em ambos os lados do processo frontonasal que vão dar origem a dois placóides nasais (Abramson et al., 2015). Graças à rápida proliferação do mesênquima, por sua vez, cada placóide transforma-se numa fosseta nasal em forma de ferradura, dando origem ao processo nasal lateral, na parte externa, e ao processo nasal medial, na parte interna (Nasreddine et al., 2021).

Por volta da 6^a semana de gestação, as extremidades inferiores dos processos nasais medianos começam a expandir-se para mesial e inferior, fundindo-se e originando o processo intermaxilar, verificando-se isso mesmo na Figura 3 (Dixon et al., 2011; Smarius et al., 2017). Este consiste em três zonas distintas: zona labial, que dará origem ao filtro do lábio superior; zona maxilar, que contém os quatro incisivos superiores e zona palatina, onde se formará o palato primário. Nesta etapa, qualquer erro que ocorra neste processo de fusão poderá originar uma FL (Hammond & Dixon, 2022).

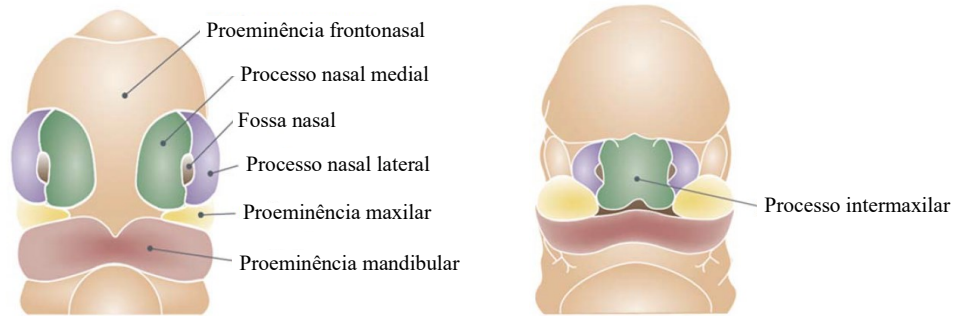


Figura 3: Formação do processo intermaxilar (Adaptado de Smarius et al., 2017).

Concluída a formação do terço mais anterior do palato duro, o palato primário, inicia-se então o desenvolvimento do palato secundário, que terá origem a partir das duas cristas palatinas que crescem da superfície interna dos processos maxilares (Soeselo et al., 2019). Estas mesmas cristas palatinas posicionadas verticalmente de cada lado da língua durante a 6^a semana do desenvolvimento embrionário, vão assumir uma posição mais superior e horizontal em relação à mesma na 7^a semana, convergindo uma com a outra, formando, conseqüentemente, o palato secundário, o que se confirma na Figura 4 (Sun et al., 2017). Por volta da 12^a semana de gestação, esta fusão completa-se a posterior, na zona da úvula (Deshpande & Goudy, 2019).

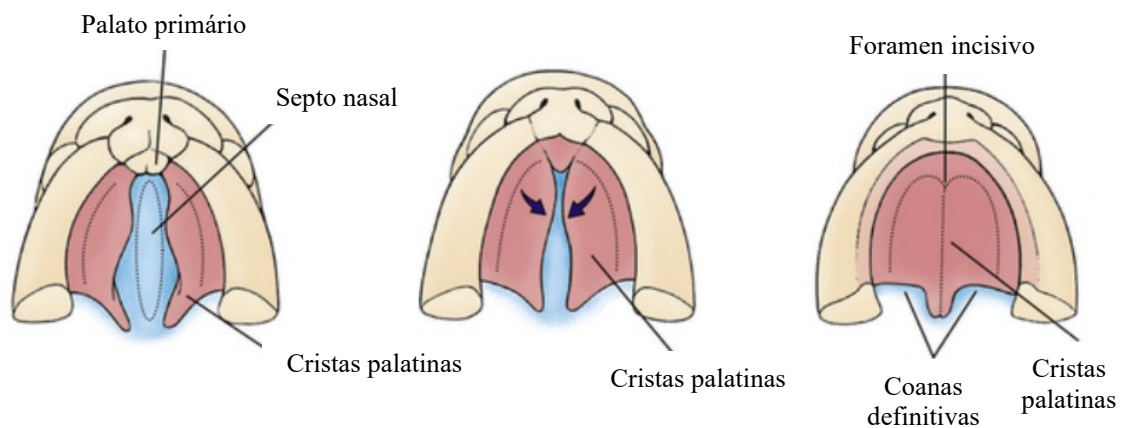


Figura 4: Formação do palato secundário (Adaptado de Schoenwolf et al., 2016).

Qualquer erro que ocorra neste processo está associado ao desenvolvimento de fendas palatinas. A falha na fusão das cristas palatinas pode resultar de: rutura das cristas após ter ocorrido a sua fusão; distúrbio na fusão e consolidação do mesênquima das cristas; distúrbio no crescimento ou no mecanismo de elevação das cristas, o que leva ao seu não contacto; não rompimento ou reabsorção do epitélio de revestimento

após o contacto das cristas (Voigt et al., 2017). Também é comum que, quando estamos na presença do LL, ocorra a falha na fusão das cristas palatinas, uma vez que fica dificultado o seu contacto, quando elas atingem a posição horizontal. Assim sendo, as fendas do palato primário são muitas vezes assistidas pelas do palato secundário (duro e mole) (Kosowski et al., 2012). Já a fenda isolada do palato traduz-se pela não convergência das cristas palatinas depois de já se ter formado completamente o palato primário (Worley et al., 2018).

Caso não ocorra nenhuma das falhas mencionadas anteriormente, as cristas palatinas já unidas, convergem com o palato primário, na sua porção mais anterior, completando o desenvolvimento do palato. Ao mesmo tempo, o septo nasal cresce em direção inferior e funde-se a estas estruturas. Após completada a fusão, fica então concluída a separação permanente entre a cavidade oral e nasal. (Deshpande & Goudy, 2019).

4. CLASSIFICAÇÃO

As fendas orofaciais, nas quais se incluem as fendas lábio-palatinas, integram um grupo heterogéneo de anomalias da face e da cavidade oral que exigem planos de tratamento específicos (Pruzansky, 1953). Posto isto, é fundamental a elaboração de um sistema de classificação de nomenclatura comum de modo a agilizar uma simples comunicação e interação entre os profissionais de saúde das diversas áreas envolvidas. Desta maneira, a informação sobre o tipo de fenda, a sua extensão e severidade, é transmitida de forma clara, e há, conseqüentemente, um diagnóstico e protocolo terapêutico adequados (James et al., 2014).

As FLP subdividem-se por um lado, em fendas labiais com ou sem fenda do palato e, por outro, em fendas do palato isoladas, uma vez que a origem embriológica do lábio e palato primário não é a mesma que a do palato secundário (Gómez & Puerto, 2018). As FL, com ou sem envolvimento do palato, podem afetar a anatomia do lábio, do filtro labial e até mesmo o processo alveolar e o nariz, classificando-se em: completas ou incompletas e unilaterais ou bilaterais (Allori et al., 2017). O comprometimento maior ou menor das estruturas

está diretamente relacionado com a severidade da fenda presente. As fendas labiais incompletas unilaterais incluem uma forma leve denominada por microforma, sendo esta uma pequena fenda no vermelhão do lábio superior (Escobar & Medlich, 2018). Por outro lado, quanto maior for o defeito labial, maior será a separação do processo alveolar. No caso das fendas completas bilaterais, dado que a cavidade oral se encontra em comunicação direta com as fossas nasais, a pré-maxila pode sofrer uma projeção para a frente (Abramson et al., 2015). Quanto ao nariz, a sua ponta está desviada para o lado oposto ao da fenda. Consoante a extensão e largura da fenda, a cartilagem alar do lado da mesma encontra-se achatada e deslocada. (Pruzansky, 1953).

Nas fendas isoladas do palato, como o nome indica, nem o lábio nem o processo alveolar são afetados, interferindo apenas com o palato mole, com o palato duro e mole, mas nunca com o palato duro por si só. Esta situação deve-se ao facto de a fusão embriológica do palato ocorrer de anterior para posterior. Em alguns casos a fenda pode estender-se desde o foramen incisivo até à úvula, enquanto que noutros casos a fenda pode limitar-se ao palato mole ou à úvula (Abramson et al., 2015). É ainda relevante abordar outro tipo de fenda palatina, a fenda submucosa do palato, causada pela fusão incompleta do palato secundário, numa altura mais tardia da sua formação. Clinicamente, esta forma particular da fenda palatina caracteriza-se por uma depressão na região posterior do palato duro e por uma região azulada ao longo da fenda (zona pelúcida), compatível com uma descontinuidade no tecido muscular e ósseo (Watkins et al., 2014). Frequentemente, não é diagnosticada ao nascimento, visto que apresenta uma mucosa palatina aparentemente intacta, com um plano muscular subjacente danificado (Kosowski et al., 2012).

De modo a compreender melhor os diversos tipos de fendas e as estruturas afetadas, devemos ter em conta um sistema de classificação. Com este intuito, ao longo do tempo, têm surgido diferentes sistemas de classificação de FLP, no entanto, são poucos os que realmente são úteis na prática clínica (Watkins et al., 2014). Temos de um lado classificações que têm em conta a origem embriológica das fendas e, de outro, classificações que se baseiam na anatomia e na extensão da lesão (Ford et al., 2010). De acordo com o primeiro critério, o critério

embrionológico, destacam-se as classificações de Kernahan e Stark (1958) e de Harkins et al. (1962). No que diz respeito ao critério anatómico, são de salientar as classificações de Spina (1973) e LAHSHAL (1995), entre outras (Nasreddine et al., 2021).

4.1. Classificação de Kernahan e Stark (1958)

O sistema de classificação proposto por Kernahan e Stark, em 1958, foi o primeiro a basear-se no princípio embrionológico, permitindo usar uma estrutura anatómica envolvida como referência embrionológica, o foramen ou buraco incisivo. Contudo, esta classificação não nos informa relativamente à severidade da fenda (Allori et al., 2017).

A fim de reproduzir visualmente a classificação já desenvolvida, em 1971, Kernahan elaborou o diagrama *striped Y*, que consiste numa representação da visão intra-oral com a letra “Y” (Figura 5). As possíveis áreas afetadas pela fenda encontram-se identificadas de 1 a 9, sendo cada número uma estrutura anatómica diferente, como podemos em seguida observar na figura e tabela correspondente (Monasterio et al., 2016; Smarius et al., 2017).

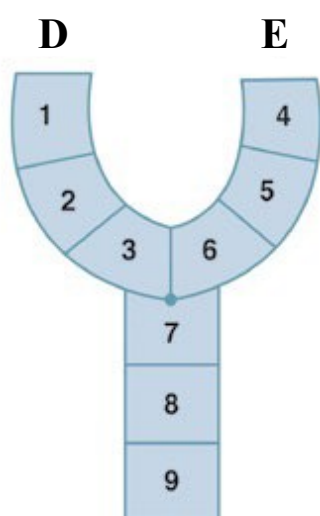


Figura 5: Diagrama *striped Y* da Classificação de Kernahan e Stark (1958) (Adaptado de Monasterio et al., 2016).

Tabela 2: Legenda das estruturas anatómicas que a fenda pode envolver (Adaptado de Allori et al., 2017; Smarius et al., 2017).

1	Lábio direito
2	Processo alveolar direito
3	Pré-maxila direita
4	Lábio esquerdo
5	Processo alveolar esquerdo
6	Pré-maxila esquerda
7	Palato duro
8	Palato mole
9	Fenda submucosa

De modo a retratar as possíveis formas de fendas lábio-palatinas e a sua representação segundo este sistema de classificação, seguem então alguns exemplos na Figura 6.

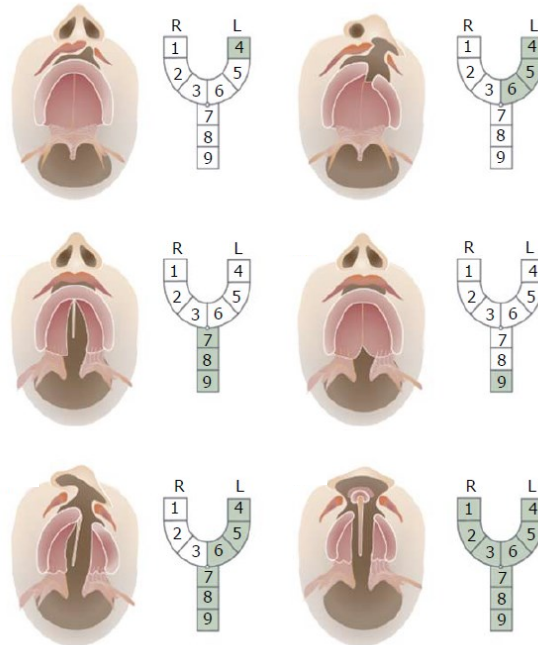


Figura 6: Exemplos de algumas formas de FLP segundo a Classificação de Kernahan e Stark (1958) (Adaptado de Allori et al., 2017).

4.2. Classificação de Harkins et al. (1962)

Em 1962, a American Cleft Palate-Craniofacial Association (ACPA), presidida por Harkins et al., propôs um sistema de classificação baseado no mesmo princípio embriológico (Allori et al., 2017). Segundo esta classificação, as fendas encontram-se divididas em quatro grupos, como indicado na seguinte tabela:

Tabela 3: Classificação de Harkins et al., 1962 (Adaptado de Allori et al., 2017).

Tipo de fenda	Localização
Fenda pré-palatal	Fenda do palato primário que pode envolver o lábio, o processo alveolar e o palato primário.
Fenda palatal	Fenda do palato secundário que pode envolver o palato duro e o palato mole.
Fenda pré-palatal e palatal	Fenda que envolve tanto o palato primário como o secundário.
Outras fendas	Fendas que envolvem regiões para além do pré-palato e do palato: - Fenda da mandíbula; - Fenda oro-orbital; - Fenda oro-auricular; - Fenda naso-orbital.

4.3. Classificação de Spina (1973)

Em 1973, surge outro sistema de classificação, a classificação de Spina, sendo esta uma alteração à até então adotada pela ACPA. É utilizada em Portugal pela sua simplicidade, objetividade e por facilitar a comunicação interdisciplinar entre clínicos e entre a comunidade científica (Allori et al., 2017). Tem como base princípios morfológicos e como ponto anatómico de referência o foramen incisivo. O foramen incisivo é o ponto de união das duas cristas palatinas, localizado atrás dos dentes incisivos centrais superiores, ou seja, no vértice mais posterior do triângulo que separa o palato primário do secundário (Nasreddine et al., 2021). Assim sendo, o palato primário vai situar-se na região anterior a este ponto, compreendendo o lábio superior e o processo alveolar, e o palato secundário na região posterior, correspondendo aos palatos duro e mole. Deste modo, as fendas pré e pós-foramen incisivo têm uma embriologia distinta (Smarius et al., 2017). Esta classificação divide as fendas lábio-palatinas em 4 grupos consoante a sua extensão, com uma terminologia baseada no latim (pré, pós, trans e raras da face), como descrito na tabela seguinte:

Tabela 4: Classificação de Spina (1973) (Adaptado de Allori et al., 2017).

Grupos	Classificação da fenda	Extensão/ Localização	
I	Pré-foramen incisivo	Fenda localizada anteriormente ao foramen incisivo, que envolve o lábio superior, com ou sem atingimento do processo alveolar (palato primário).	<ul style="list-style-type: none"> • Unilateral (direita/esquerda): <ul style="list-style-type: none"> - Completa: afeta o processo alveolar até ao foramen incisivo e ao pavimento das fossas nasais; - Incompleta: afeta apenas o lábio superior, sem alcançar o foramen incisivo, não havendo comunicação entre as cavidades oral e nasal. • Bilateral: Completa ou incompleta (pode ser completa num lado e incompleta noutro). • Mediana: Completa ou incompleta.
II	Trans-foramen incisivo	Fenda mais frequente que atravessa o foramen incisivo, ou seja, envolve as estruturas desde o lábio superior até à úvula: o lábio superior, o processo alveolar e o palato (palato primário e secundário).	<ul style="list-style-type: none"> • Unilateral (direita/esquerda); • Bilateral; • Mediana. <p>(sempre completa)</p>
III	Pós-foramen incisivo	Fenda isolada do palato localizada posteriormente ao foramen incisivo, que envolve a úvula, o palato duro e o palato mole (palato secundário).	<ul style="list-style-type: none"> • Mediana; • Submucosa; <ul style="list-style-type: none"> - Completa: afeta todo o palato, inclusive o foramen incisivo; - Incompleta: afeta parcialmente o palato, sem abranger o foramen incisivo.
IV	Fenda rara da face	<p>Fenda que não envolve o foramen incisivo, sendo considerada atípica por afetar estruturas faciais para além do lábio superior e/ou palato, como a região oral, nasal, ocular, auditiva e craniana.</p> <p>Exemplos: fenda oblíqua (oro-orbital); fenda transversal (oro-auricular); fenda do lábio inferior; entre outras, referidas na Classificação de Tessier.</p>	

Com base na tabela anterior, apresenta-se a seguinte figura de modo a ilustrar os diferentes tipos de fendas lábio-palatinas e a sua representação conforme a Classificação de Spina (1973):

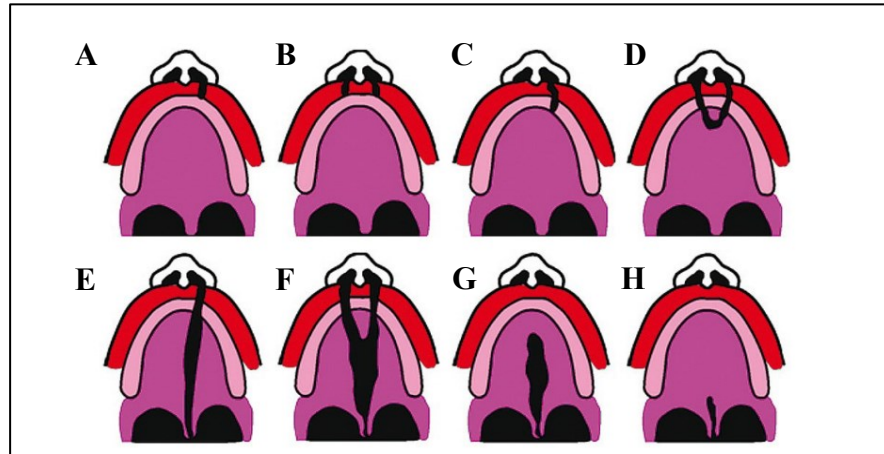


Figura 7: Classificação de Spina (1973). Grupo 1: A – Fenda pré-foramen incisivo incompleta unilateral; B – Fenda pré-foramen incisivo incompleta bilateral; C – Fenda pré-foramen incisivo completa unilateral; D – Fenda pré-foramen incisivo completa bilateral; E – Fenda pré-foramen incisivo completa. Grupo 2: E – Fenda trans-foramen incisivo unilateral; F – Fenda trans-foramen incisivo bilateral. Grupo 3: G – Fenda pós-foramen incisivo completa; H – Fenda pós-foramen incisivo incompleta (Adaptado de Cymrot et al., 2010).

4.4. Classificação LAHSHAL (1989)

Outra forma de classificação das fendas lábio-palatinas é a proposta por Kriens em 1989, denominada de LAHSHAL. Trata-se de um sistema em diagrama, ilustrado na Figura 8, constituído por 7 letras que correspondem às estruturas orofaciais que podem ser afetadas pela fenda, incluindo as microformas, estando a sua legenda representada na tabela 5 (Nasreddine et al., 2021) Contudo, este sistema de classificação apresenta algumas falhas, entre as quais, a descrição da úvula bífida e da fenda submucosa (Watkins et al., 2014).

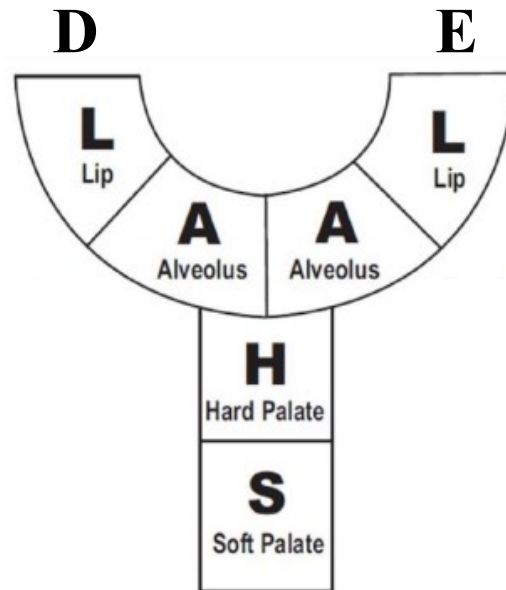


Figura 8: Diagrama da Classificação LAHSHAL (1989) (Adaptado de Allori et al., 2017).

Tabela 5: Legenda das letras que correspondem às estruturas orofaciais que podem ser afetadas pela fenda (Adaptado de Smarius et al., 2017).

L	Lábio direito (right lip)
A	Processo alveolar direito (right alveolus)
H	Palato duro (hard palate)
S	Palato mole (soft palate)
H	Palato duro (hard palate)
A	Processo alveolar esquerdo (left alveolus)
L	Lábio esquerdo (left lip)

A leitura do diagrama é feita como na análise de uma radiografia, em que o lado direito do paciente se encontra à esquerda e vice-versa, seguindo a seguinte tabela:

Tabela 6: Representação da Classificação LAHSHAL (1989) (Adaptado de Allori et al., 2017).

Tipo de fenda	Representação
Fenda completa	Letra maiúscula
Fenda incompleta	Letra minúscula
Ausência de fenda numa das seis zonas	Ponto
Microforma	Asterisco

Temos como exemplos:

- Fenda completa do palato secundário: ..HSH..;
- Fenda unilateral completas do lábio e palato: LAHS.. ou ...SHAL;
- Fendas incompletas do lábio e alvéolo: la..... oual;
- Fendas bilaterais completas de lábio e palato: LAHSHAL;
- Fendas bilaterais com fenda incompleta de um lado do lábio: LAHSHAl ou lAHSHAL

4.5. Classificação de Tessier (1976)

Em 1976, Paul Tessier publicou um sistema de classificação, bastante utilizado nos dias de hoje, fundamentado na análise clínica de 336 indivíduos portadores de diversas formas de fendas orofaciais (Omodan et al., 2020). Este método de classificação, sistematicamente utilizado na literatura, é baseado na posição anatómica das fendas, encontrando-se as mesmas numeradas de 0 a 14, com a adição da fenda 30, relativamente ao plano sagital da face, tendo como ponto de referência a zona orbital (Carachi & Doss, 2019; Sun et al., 2020). Esta classificação não nos fornece informação acerca da severidade da fenda nem sobre os tecidos envolvidos, contudo cada um destes tipos de fendas pode envolver tanto tecidos moles como duros. A classificação faz apenas distinção da localização das fendas, dado que existem algumas mudanças na sua posição, caso se situem na face ou no crânio (Figuras 9 e 10) (Omodan et al., 2020).

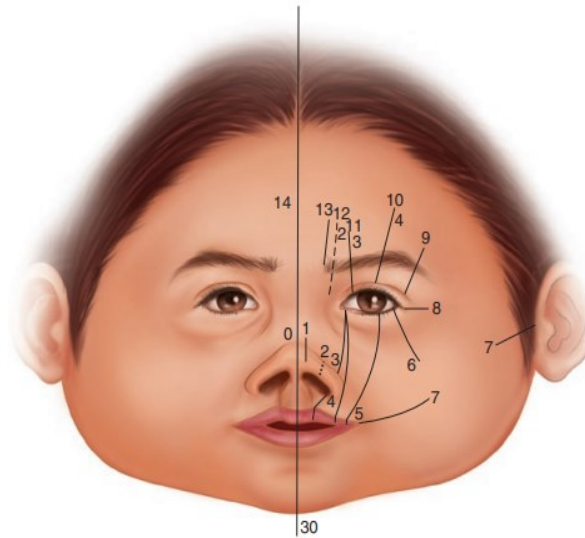


Figura 9: Fendas dos tecidos moles segundo o sistema de Classificação de Tessier (1976) (Adaptado de Carachi & Doss, 2019).

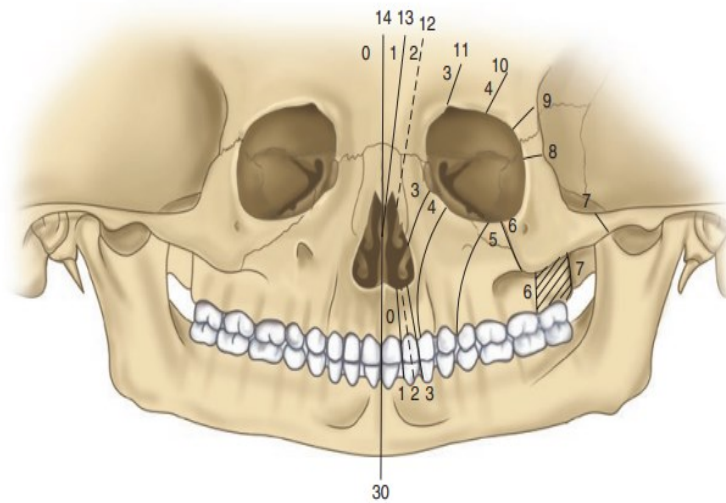


Figura 10: Fendas ósseas, que tanto podem envolver ossos da face como do crânio, conforme o sistema de Classificação de Tessier (1976) (Adaptado de Carachi & Doss, 2019).

As fendas faciais, identificadas de 0 a 7, englobam apenas tecidos moles e ossos da face, encontrando-se inferiormente ao plano horizontal da fenda 8. Já as fendas cranianas, numeradas de 8 a 14, são fendas que se encontram acima desse plano e que abrangem tecidos moles e ossos do crânio, podendo também atingir ossos da face (Winters, 2016).

As diferentes fendas podem então ser repartidas em 4 grupos, tendo em conta a sua posição na face, segundo a seguinte tabela:

Tabela 7: Classificação de Tessier (1976) (Adaptado de Carachi & Doss, 2019; Winters, 2016).

Tipo de fenda	Numeração
Fendas da Linha Média	0;14;30
Fendas Paramedianas	1;2;12;13
Fendas Orbitárias	3;4;5;9;10;11
Fendas Laterais	6;7;8

Segundo a interpretação da tabela, podemos dizer que as fendas 0 e 14 equivalem a fendas da linha média, contudo a diferença entre elas consiste no facto de a fenda 0 corresponder a uma fenda facial e da fenda 14 corresponder a uma fenda craniana. Segundo a descrição de Tessier, existe ainda outra fenda que se classifica como fenda da linha média, a fenda mandibular que atravessa a sínfise, correspondente ao número 30, numerada assim com o intuito de ser bem diferenciada (Ali, 2019; Walker et al., 2019). Por outro lado, a fenda número 1 de Tessier diz respeito à forma de lábio leporino normalmente encontrada. De acordo com Tessier, a via paramediana da fenda engloba o lábio superior e para além disso, a cartilagem alar do nariz, dando origem a uma columela incomum curta e larga. Esta fenda pode ainda abranger o processo alveolar e o palato e causar hipoplasia maxilar do lado em que se encontra a mesma. Ao mesmo tempo, o dorso nasal pode se encontrar achatado e podemos estar na presença de um desvio do septo nasal (Winters, 2016).

Este sistema de classificação inclui não só fendas que possam atingir o lábio, o alvéolo e o palato, como também as restantes fendas congénitas que afetam o crânio e a face (Carachi & Doss, 2019). Por conseguinte, este sistema de classificação é normalmente utilizado em casos mais severos e raros de fendas orofaciais, que costumam pertencer ao quadro clínico de diversas síndromes, como é o caso das fendas laterais (Winters, 2016). A fenda número 6, ou displasia maxilo-zigomática, está associada à síndrome de Treacher Collins. Caracteriza-se pela hipoplasia do osso zigomático, pela presença de uma fenda na sutura zigomático-maxilar e por um coloboma da pálpebra inferior (Omodan et al., 2020). Já a fenda número 7,

também denominada de macrostomia ou fenda facial trasnversa, consiste num alargamento uni ou bilateral das comissuras labiais (Sun et al., 2020). Também a fenda número 8, ou displasia fronto-zigomática, está associada a esta síndrome, manifestando-se com uma fenda ao longo da sutura fronto-zigomática, desde a comissura palpebral até à região temporal (Agrawal et al., 2021).

De acordo com vários autores, apesar do progresso nas suas atualizações na tentativa de as tornar mais abrangentes, a falta de consenso e coerência entre os vários sistemas de classificação das FLP continua a ser um problema atual, sendo então necessária a criação de um sistema de classificação universal (Allori et al., 2017).

5. EPIDEMIOLOGIA (INCIDÊNCIA + PREVALÊNCIA)

O lábio leporino com ou sem fenda palatina associada, é a malformação craniofacial mais comum detetada à nascença, representando 25% de todas as anomalias orofaciais congénitas (Menezes et al., 2018). De acordo com Ribeiro e Moreira (2005), 15 000 crianças nascem por hora em todo o mundo, sendo que a cada dois minutos e meio, uma nasce com um tipo de FLP. A sua taxa de incidência é de aproximadamente 1 em 700 nascimentos, valor que pode variar consoante alguns fatores, entre os quais, o género, a região geográfica, as caraterísticas ambientais circundantes, a raça, a etnia e as condições socioeconómicas (Carlson et al., 2018; Pereira et al., 2018).

Existem diferenças na localização destas fendas lábio-palatinas, repartindo o palato em primário e secundário. Estima-se que a mais frequente seja a fenda do lábio e do palato (45%), que coexiste no palato primário e secundário, seguindo-se a fenda palatina isolada (30%), que afeta apenas o palato secundário, e por último, a fenda labial isolada, envolvendo unicamente o palato primário (25%) (Figura 11) (Allam et al., 2014; Rollemberg et al., 2019).

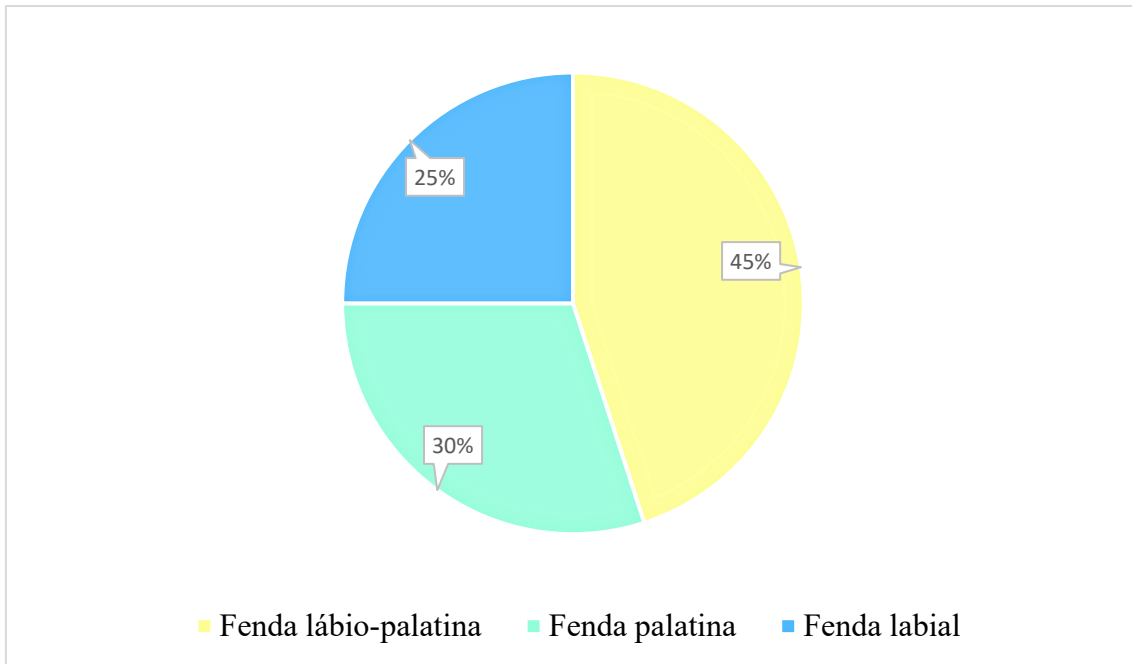


Figura 11: Prevalência das fendas lábio-palatina, palatina e labial (Adaptado de Allam et al., 2014; Rollemberg et al., 2019).

Relativamente à prevalência consoante o sexo, a FL, estando ou não associada a FP, ocorre mais frequentemente e de forma mais severa no sexo masculino, sendo a razão de 2:1 nestas últimas (Zhu et al., 2021). Por outro lado, as fendas que afetam exclusivamente o palato existem em maior percentagem no sexo feminino. A disparidade da prevalência entre ambos os sexos deve-se ao facto de o processo de fusão do palato secundário, intrinsecamente relacionado com o desenvolvimento de fendas que atingem o palato, ocorrer mais tarde no sexo feminino (Rollemberg et al., 2019).

De acordo com a localização das fendas, as unilaterais são mais frequentemente observadas que as bilaterais, com percentagens de 75% e 25%, respetivamente (Figura 12) (Gómez & Puerto, 2018).

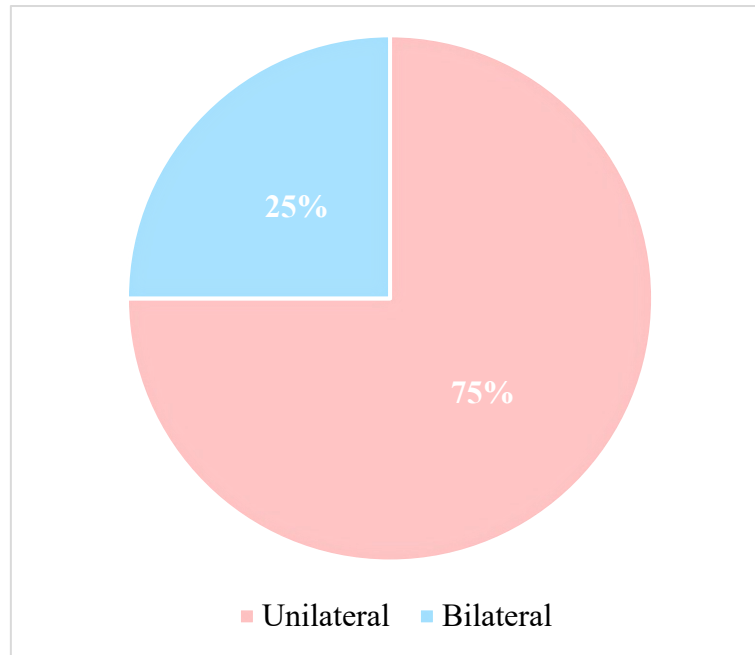


Figura 12: Prevalência da localização das fendas lábio-palatinas (Adaptado de Gómez & Puerto, 2018).

Em relação à prevalência da lateralidade das fendas, na sua forma unilateral, verifica-se que o lado esquerdo é nitidamente o mais afetado, sendo as percentagens das fendas unilaterais do lado direito e as bilaterais relativamente inferiores (Figura 13) (Allam et al., 2014; Monasterio et al., 2016).

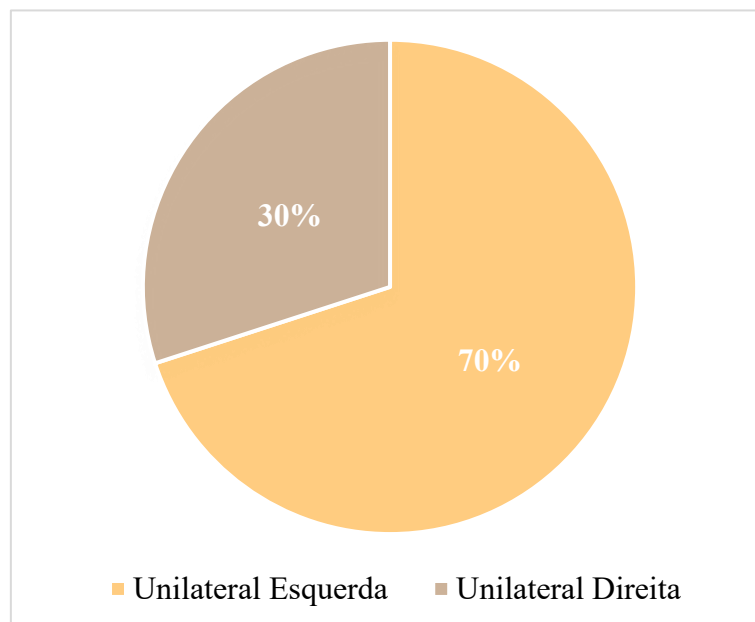


Figura 13: Prevalência da lateralidade das fendas lábio-palatinas (Adaptado de Allam et al., 2014; Monasterio et al., 2016).

Segundo estudos epidemiológicos realizados por Allam et al. (2014), existe uma diferença na taxa de incidência de FLP entre as várias raças existentes. Estima-se que existam entre 0.82-4.04 em cada 1000 nascimentos entre asiáticos, sendo esta a população que apresenta a taxa de incidência mais elevada. Segue-se a população caucasiana que apresenta valores intermédios de 0.90-2.69 casos por cada 1000 nascimentos. Por fim, em países africanos, a taxa varia entre 0.18-1.67 por cada 1000 nascimentos, sendo a taxa mais baixa existente entre raças (Deshpande & Goudy, 2019). Ao comparar grupos étnicos que residem nos Estados Unidos e Reino Unido observou-se que imigrantes asiáticos apresentam uma taxa de incidência equivalente à dos seus países de origem. Para além do mais, indivíduos afro-americanos exibem uma taxa de incidência menor do que caucasianos residentes nos Estados Unidos (Allam et al., 2014; Hlongwa et al., 2019).

Por último, relativamente à distribuição de fendas com origem sindrómica e não-sindrómica, esta varia consoante o tipo de fenda: a prevalência de fendas de etiologia não sindrómica (70%) é maior no caso das fendas labiais com ou sem envolvimento do palato (figura 14); por outro lado, nas fendas palatinas isoladas, a origem é igualmente distribuída (50%/50%), como é possível verificar na Figura 15 (Nasreddine et al., 2021; Zhu et al., 2021).

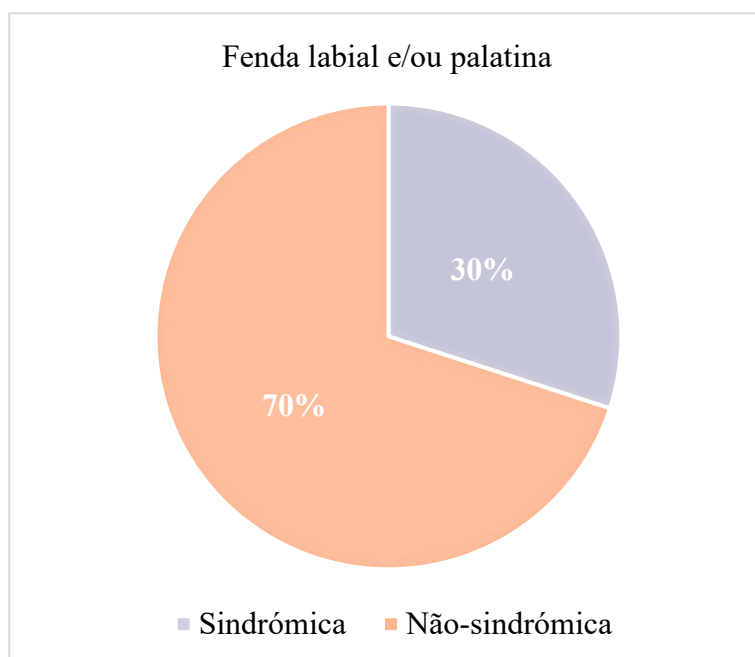


Figura 14: Prevalência da origem da fenda labial e ou palatina (Adaptado de Nasreddine et al., 2021; Zhu et al., 2021).

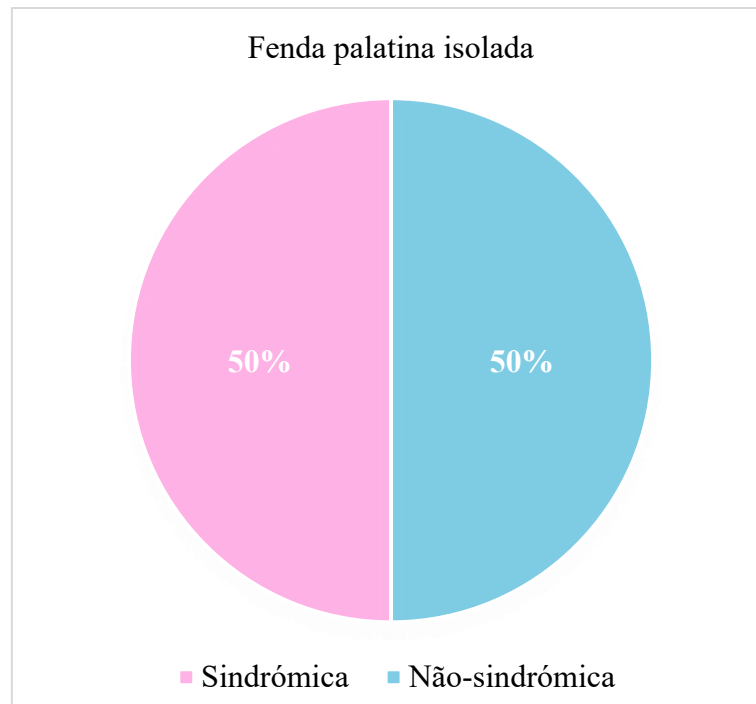


Figura 15: Prevalência da origem da fenda palatina isolada (Adaptado de Nasreddine et al., 2021; Zhu et al., 2021).

6. ALTERAÇÕES DA CAVIDADE ORAL

O lábio leporino, com ou sem fenda palatina associada, afeta todo o terço médio da face, dando origem a problemas no desenvolvimento da arcada dentária (Haque & Alam, 2015). Segundo Menezes et al. (2018), aproximadamente 83.3% dos indivíduos portadores desta malformação apresentam algum tipo de anomalia dentária. Por conseguinte, são várias as alterações dentárias que podemos observar, sendo muito mais frequentes nestes indivíduos do que na restante população (Yezioro-Rubinsky et al., 2020). Têm maior incidência na maxila do que na mandíbula e podem afetar tanto a dentição decídua como a definitiva. Podemos distingui-las pelo número, tamanho, forma, desenvolvimento ou erupção dos dentes e ainda pelo tipo e severidade da fenda (Tannure et al., 2012).

Posto isto, as anomalias mais comuns em crianças com FLP são: agenesia dentária (geralmente em incisivos laterais superiores); dentes supranumerários; dentes ectópicos (erupção do incisivo lateral superior na fenda); impactação dentária; microdontia; transposição de caninos e pré-molares; atrasos no desenvolvimento da

dentição; malformações coronais e radiculares (dentes conoides, em forma de X ou T, dentes em fusão ou geminação); atrasos na erupção; dentes natais, neonatais e intranasais; defeitos de esmalte (Haque & Alam, 2015).

Em termos de embriologia, o desenvolvimento das fendas orofaciais tem uma relação anatômica e temporal bastante próxima com a formação dos gérmenes dentários. Deste modo, a agenesia e os dentes supranumerários são as anomalias dentárias verificadas mais constantemente, em especial, na região do incisivo lateral do lado da fenda, que, por sua vez, podem dificultar a erupção dos restantes dentes (Phan et al., 2016; Yezioro-Rubinsky et al., 2020).

De acordo com Sahim et al. (2021), a agenesia dentária é a anomalia que se verifica mais frequentemente, sendo esta uma ausência dentária congénita. Caracteriza-se por ser uma anomalia de número, observando-se com maior frequência na maxila na dentição decídua, em oposição à dentição definitiva, em que tanto a maxila como a mandíbula são da mesma maneira afetadas (Menezes et al., 2018). De acordo com uma análise da prevalência da agenesia dentária realizada em 114 crianças com fenda unilateral do lábio e do palato, concluiu-se que o dente que mais frequentemente apresenta agenesia é o incisivo lateral superior do lado da fenda, estando ausente em 39.1% das crianças (Bartzela et al., 2013). Na região posterior, o dente que apresenta mais agenesia é o segundo pré-molar superior, chegando a 14.3%. Também se verifica, nos portadores de fenda unilateral direita e no sexo feminino, a agenesia do terceiro molar, na maxila (Pedro et al., 2010). Quanto à localização, em indivíduos com fenda unilateral do lábio e palato, em 47.6% dos casos ocorre no lado direito e em 26.3% no lado esquerdo (Figueiredo et al., 2008). Noutra investigação, mas desta vez, de Lekkas et al. (2000) em que participaram 266 portadores adultos de FLP não operados, o alvo do estudo foi a agenesia de caninos e pré-molares. Na zona da fenda foram observadas anomalias dentárias de número, contudo não se registou ausência de caninos nem de pré-molares. Através deste estudo, foi realçada a importância da realização precoce da cirurgia para encerrar o palato duro, dada a sua contribuição na ausência de dentes fora da região da fenda. Por outro lado, a agenesia dentária do incisivo lateral decíduo está relacionada com a ausência do seu sucessor definitivo. No entanto, este também pode estar ausente mesmo quando se verifica a presença do incisivo lateral decíduo do lado da fenda (Sahim et al., 2021).

Relativamente à presença de dentes supranumerários, caracteriza-se pelo desenvolvimento de dentes em excesso na arcada dentária relativamente ao que era expectável, localizando-se 90 a 98% dos casos na maxila, em especial, na pré maxila (Consolaro et al., 2021). Esta anomalia, apesar de não ser tão comum como a agenesia dentária, leva a condições de apinhamento, o que pode resultar na alteração da posição do incisivo lateral do lado da fenda e em atrasos na erupção dos dentes, rotações, erupção de dentes na cavidade nasal, reabsorções radiculares dos dentes adjacentes, lesões quísticas e diastemas (Lasota et al., 2022).

Numa pesquisa realizada por Damante et al. (1973), concluiu-se que a prevalência da agenesia dentária é maior do que de dentes supranumerários na dentição definitiva, e que dentes supranumerários se observam com maior frequência na dentição decídua. Concluiu-se ainda que a prevalência de agenesia aumenta quanto mais complexa for o tipo de fenda, sendo a prevalência de dentes supranumerários menor (Pedro et al., 2010).

No que diz respeito à severidade das fendas, as mais simples, como é o caso das fendas labiais, que têm pouco envolvimento do alveolo, são frequentemente acompanhadas de dentes supranumerários. Em alternativa, as fendas mais complexas são caracterizadas pela agenesia, que se pode dever a vários fatores, entre os quais, danos consequentes das cirurgias de reparação da fenda, uma deficiência no suporte mesenquimal durante a formação do dente ou distúrbios que possam ocorrer durante a embriogénese (Menezes et al., 2018).

Quanto à erupção ectópica, observada mais frequentemente no sexo feminino, após a análise dos primeiros molares definitivos superiores, foi reconhecida uma prevalência superior em indivíduos portadores de fenda. O aspeto mais relevante foi o facto de a erupção ectópica se observar no lado oposto ao da fenda (Celikoglu, et al., 2015).

Também podemos reparar, com maior frequência no lado da fenda, em dentes inclusos, dentes que não erupcionaram devido à sua localização e à impactação, não atingindo, por conseguinte, a sua posição correta na arcada dentária (Haque & Alam, 2015). Os pré-molares e os terceiros molares que se encontram retidos têm sido bastante observados em pacientes que possuem fendas pré-foramen incisivo (Yezioro-Rubinsky

et al., 2020). A anquilose dentária verifica-se em 18% dos indivíduos portadores de FLP, não havendo diferença significativa entre sexos ou tipos de fendas, sendo mais frequente nos molares decíduos inferiores, entre os 8 e os 12 anos (Pedro et al., 2010).

Quanto às alterações do tamanho dentário, registou-se a microdontia em indivíduos com FLP, no lado da fenda. O dente mais afetado em todos os tipos de fendas é o incisivo lateral superior esquerdo, com uma prevalência de 40.8%, enquanto que o incisivo lateral superior direito é afetado em apenas 5.52% dos casos (Figueiredo et al., 2008). O mesmo ocorre com o pré-molar, que apresenta uma maior prevalência da anomalia na FLP unilateral esquerda (Pedro et al., 2010).

No que se refere à erupção dos dentes decíduos e definitivos de crianças com FLP, verifica-se que, em especial, o incisivo lateral e o canino, manifestam um atraso na sua erupção no lado da fenda. Por outro lado, também se verifica que quanto maior for a gravidade da fenda, maior é o tempo de formação da dentição definitiva (Howe et al., 2015).

Crianças que contêm fenda bilateral completa têm uma maior prevalência de dentes natais ou neonatais (11%) em comparação com crianças que possuem fenda unilateral completa (2%), constatou Pedro et al. (2010), sendo que os valores são consideravelmente maiores do que em crianças sem fenda. Este tipo de dentes encontrados na zona da fenda, apresentam fraco suporte e, conseqüentemente, mobilidade devido ao subdesenvolvimento da sua raiz, sendo a sua exodontia de extrema importância dado o risco de aspiração (Tannure et al., 2012). Num estudo que tinha por objetivo avaliar a prevalência de dentes intranasais em pacientes com FLP de ambos os sexos, foram observados 1495 portadores de FLP unilateral e 815 com FLP bilateral. A prevalência de dentes intranasais predominou no sexo feminino, sendo 0.40% os casos de FLP unilateral e 0.61% de FLP bilateral. A deslocação do gérmen dentário original tem como causa mais provável a união incompleta do processo embrionário (Celikoglu, et al., 2015).

Outra anomalia dentária que também se verifica nos portadores de FLP é o taurodontismo, classificado como uma alteração do desenvolvimento dentário, mais

pronunciado em molares superiores, em que é claramente notável um desequilíbrio no rácio das dimensões coroa-raiz (Chetty et al., 2021).

No que concerne aos defeitos estruturais do esmalte, prevalecem, mais uma vez, em crianças com FLP, principalmente quando o rebordo alveolar é afetado pela fenda (Chopra et al., 2014). O incisivo central adjacente à fenda é o dente mais afetado por estes defeitos, no caso das crianças com fenda unilateral. No entanto, nas bilaterais, os dois incisivos centrais podem estar envolvidos (Yeziro-Rubinsky et al., 2020). No estudo de Malanczuk et al. (1999), em que participaram 412 crianças com FLP, concluiu-se que, na dentição definitiva, os defeitos no esmalte são mais comuns, pois esta dentição é mais sensível às influências externas durante a sua morfogénese por se desenvolver, maioritariamente, durante o período pós-natal. Isto não se verifica com a dentição decídua pelo facto de a mesma se desenvolver no período pré-natal (Celikoglu, et al., 2015). Esta anomalia dentária tem diferentes severidades, que afetam não só a estética, como também o risco de desenvolver lesões de cárie, podendo ser hipoplasias amarelo-acastanhadas ou opacidades branco-creme (Pedro et al., 2010).

Uma pesquisa realizada por Tannure et al. (2012) verificou que indivíduos portadores de FLP de origem não sindrómica claramente possuem maior prevalência de anomalias dentárias quando comparados com o resto da população. Existem casos de crianças que manifestam para além das alterações referidas anteriormente: maloclusões; xerostomia; doença periodontal; lesões de cárie dentária; curva de Spee acentuada na maxila, na mandíbula ou em ambas; palato atrésico; e higiene oral deficiente (Haque & Alam, 2015).

Quanto às alterações de oclusão, extremamente frequentes, as mais reconhecidas são a mordida cruzada anterior e posterior uni ou bilateral, a mordida aberta anterior e classe III, expressando-se logo na dentição decídua (Menezes et al., 2018). Estas maloclusões podem ser justificadas com a posição e o movimento anormais da língua, a respiração oral e, ainda, o pouco reflexo de deglutição existente (Chopra et al., 2014). Sæle et al. (2017) acrescentaram que outro responsável pela má oclusão é a agenesia dentária que contribui para a hipoplasia maxilar e, conseqüentemente, para o desenvolvimento de uma classe III.

Sob o ponto de vista da doença periodontal, doença inflamatória que abrange os tecidos de suporte dos dentes, os indivíduos com FLP podem apresentar problemas gengivais e até mesmo doença periodontal, causada pela maior retenção de placa bacteriana nos dentes adjacentes à fenda (Nagappan & John, 2015). Está comprovada uma maior suscetibilidade para o desenvolvimento de doença periodontal devido à perda de inserção do ligamento periodontal e tecido ósseo adjacente, características desta patologia (Yezioro-Rubinsky et al., 2020). De igual forma, a saúde periodontal destes indivíduos é afetada pelas recessões gengivais nos dentes adjacentes à fenda, pelo complexo tratamento ortodôntico, pela presença de cicatrizes das múltiplas intervenções cirúrgicas, pelas reabilitações protéticas e ainda pela mobilidade dentária, vestibulo raso e quantidade reduzida de mucosa queratinizada (Muncinelli et al., 2012).

Na dentição decídua, crianças com FLP têm um risco mais elevado de desenvolver lesões de cárie dentária do que crianças sem a malformação (Menezes et al., 2018). No entanto, o facto de existir uma fenda não é suficiente para o aparecimento e evolução desta patologia em si (Antonarakis et al., 2013). Vários autores interligam o posicionamento dos dentes adjacentes à fenda com o maior risco de desenvolvimento de lesões de cárie dentária, o que se deve principalmente à maior dificuldade de higienização dessa mesma zona (Haque & Alam, 2015; Menezes et al., 2018; Sahim et al., 2021). Todavia, a opinião deste fator relativamente à sua influência no aumento das lesões de cárie dentária não é unânime (Hasslöf & Twetman, 2007). Segundo Hasslöf e Twetman (2007), na sua revisão sistemática, onde analisaram seis estudos alusivos à prevalência das lesões de cárie em crianças com FLP, os dados apresentados pelos estudos analisados foram considerados inconsistentes, não se podendo assumir que estes indivíduos têm maior prevalência de lesões de cárie dentária. Noutra investigação, em que foram analisados bebés dos seis aos trinta e seis meses com FLP, a falta de higiene oral não se revelou manifestadora de lesões de cárie dentária, visto não ter sido observado um alto índice de lesão de cárie (Rollemberg et al., 2019). Não obstante, de acordo com Chopra et al. (2014), outro fator observado nestes indivíduos é a presença de xerostomia, o que se pode dever à maior predisposição para a respiração oral. A xerostomia, em conjunto com a placa bacteriana acumulada devido ao tecido cicatricial consequente de diversas cirurgias, a pouca função mastigatória derivada dos problemas oclusais e as anomalias dentárias estruturais e morfológicas são aspetos que, de acordo com vários autores, podem justificar a maior

prevalência de lesões de cárie (Antonarakis et al., 2013; Chopra et al., 2014). Em adição, podemos ainda responsabilizar a ingestão frequente de alimentos açucarados, em especial na alimentação noturna, uso de medicamentos com sacarose, as cicatrizes que limitam a higienização e o uso prolongado de aparelhos ortodônticos, caraterísticos destas crianças. Todos estes aspetos contribuem para uma estética com imperfeições, favorecendo assim a retenção da placa bacteriana nas superfícies dentárias e colonização de bactérias cariogénicas, como *lactobacillus* e *streptococcus mutans* (Antonarakis et al., 2013).

Fora os fatores citados anteriormente, é seguro afirmar que as habilidades motoras precárias dos portadores de fenda, assim como dos seus familiares e a falta de motivação e conhecimento dos pais resultam numa insatisfatória higiene oral, o que, a somar a uma microbiota oral mais cariogénica, pode mesmo ser a melhor explicação para a prevalência de lesões de cárie em crianças com FLP (Antonarakis et al., 2013). Chopra et al., (2014) chegou a conclusões idênticas, verificando uma maior prevalência desta patologia nas crianças com fenda, tanto na dentição decídua como na definitiva, independentemente da idade. É de realçar ainda que as crianças com FLP bilateral manifestam uma maior prevalência de lesões de cárie (Hazza'a et al., 2011).

Menezes et al. (2018) estudaram a prevalência de lesões de cárie num grupo de 91 crianças com fenda, de quatro, oito e doze anos. Observaram que a prevalência de lesões de cárie aumentou com a idade. 63% das crianças com quatro anos não apresentavam lesões de cárie, 36% aos oito anos e 34% aos doze anos, e que o tipo de fenda não tem influência na predisposição da criança para a patologia. Os mesmos autores defendem ainda que devido à experiência de lesões de cárie nas crianças com esta condição, devem ser adotadas medidas preventivas e abordagens mais rigorosas por parte dos odontopediatras.

7. OUTRAS COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS E IMPORTÂNCIA DA EQUIPA MULTIDISCIPLINAR

As complicações associadas às FLP são as que envolvem a região orofacial, pelo que, dependendo do tipo e da severidade da fenda, a alimentação, audição, respiração nasal, fonação, entre outras, podem ficar comprometidas (Allam et al., 2014; Gómez & Puerto, 2018). Para além do grande impacto a nível funcional, esta condição apresenta repercussões estéticas, psicológicas e na qualidade de vida do portador (Monasterio et al., 2016; Rios Moura et al., 2019).

Em articulação ao referido, as crianças com FLP apresentam diferentes problemas característicos da sua condição e, por isso, são vários os autores que defendem ser imprescindível uma abordagem multidisciplinar especializada no tratamento e acompanhamento dessas crianças (Muncinelli et al., 2012; Worley et al., 2018).

O principal papel da equipa multidisciplinar é garantir o acompanhamento contínuo e permitir o acesso a planos de tratamento adequados. Assim sendo, como apresentado na Figura 16, a equipa deve ser composta por um conjunto diversificado de profissionais, entre os quais: odontopediatra, ortodontista, pediatra, geneticista, psicólogo, psiquiatra, assistente social, terapeuta da fala, otorrinolaringologista, nutricionista, cirurgião plástico, cirurgião craniomaxilofacial, anestesista, neurologista, radiologista, enfermeiro, oftalmologista (American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018; Monasterio et al., 2016).

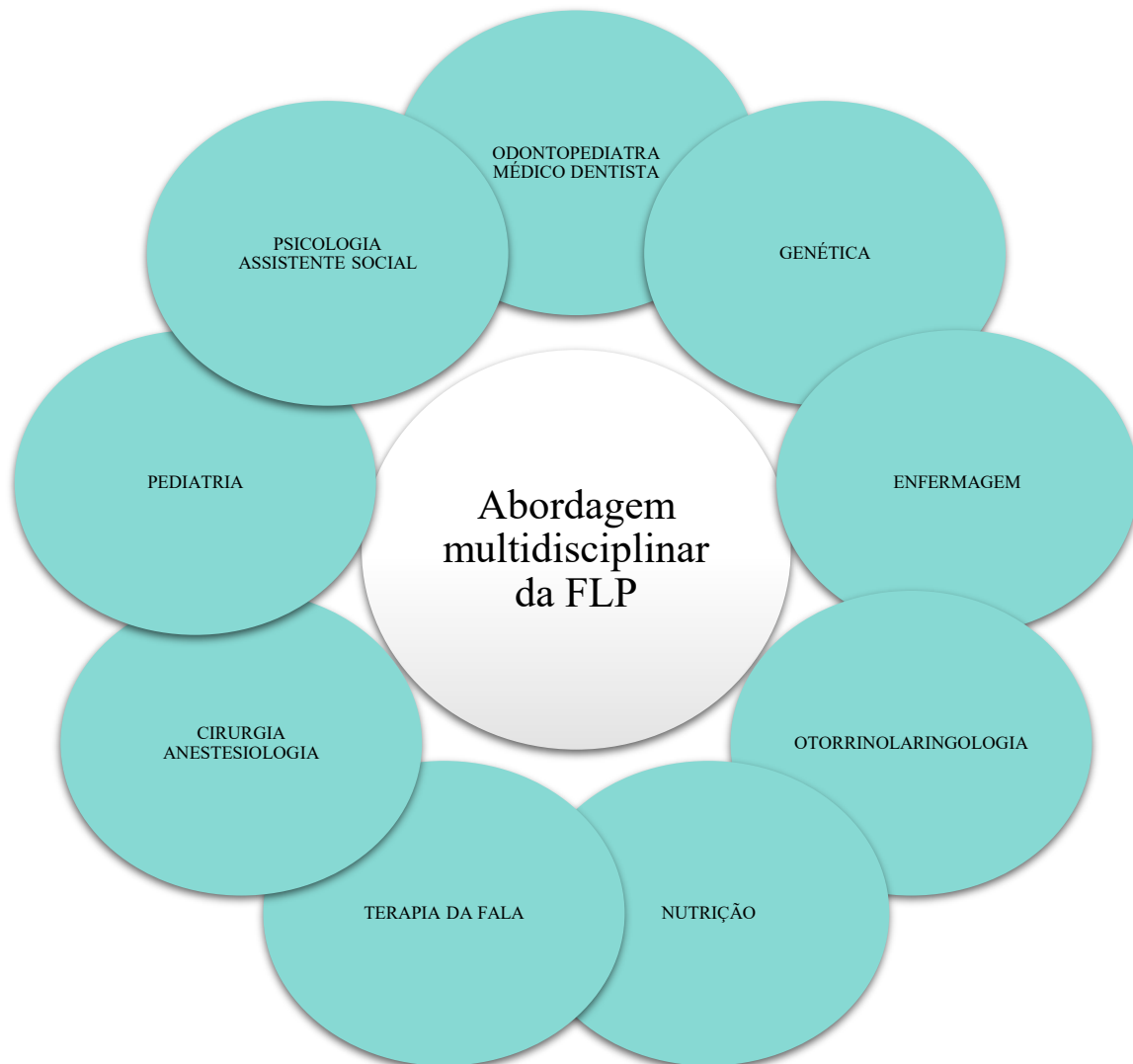


Figura 16: Especialidades envolvidas no acompanhamento de indivíduos com FLP (Adaptado de American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018; Monasterio et al., 2016).

Worley et al. (2018) acrescentam também que o apoio de outros profissionais de saúde pode ser fundamental, sendo que deve ser mantida uma comunicação e cooperação constante e que todos os membros da equipa devem estar acessíveis para prestar apoio à criança e à sua família, dentro da área de atuação respetiva. O ideal é que esta equipa multidisciplinar esteja centralizada, de maneira a que as diferentes especialidades consigam trabalhar em conjunto, focadas no mesmo caso, atingindo o conceito de interdisciplinaridade, tornando, conseqüentemente, o trabalho colaborativo mais competente e produtivo (Monasterio et al., 2016). É imprescindível que esta mesma equipa tenha como objetivo um plano de tratamento composto pela ação coordenada das melhores abordagens terapêuticas de cada área envolvida (American Cleft Palate - Craniofacial Association, 2018).

Começando pelo geneticista, este tem um papel essencial no que toca ao diagnóstico genético, assim como na determinação e avaliação da etiologia da malformação, dada a diversidade da expressão síndrômica e não-sindrômica das FLP (Monasterio et al., 2016; Worley et al., 2018).

O diagnóstico pré-natal das FLP tem um papel determinante pois, para além de permitir o aconselhamento e apoio dos pais relativos aos cuidados da criança, possibilita um contacto precoce com os centros especializados (Abramson et al., 2015; Monasterio et al., 2016). Em Portugal, calcula-se que 52.8% dos casos de fenda têm um diagnóstico pré-natal, 42.6% são diagnosticados no momento do nascimento, 3.1% dos casos até uma semana após o nascimento e 0.6% entre a primeira e quarta semana de vida (Ford et al., 2010). Na décima semana de desenvolvimento embrionário é possível observar uma FL estabelecida, diagnosticável com recurso à ultrassonografia (Abramson et al., 2015). A eleição da ultrassonografia ou ecografia como meio auxiliar de diagnóstico tem se mostrado indispensável no que diz respeito à deteção de FL/P, dada a informação que nos dá relativamente à severidade da fenda. Contudo, em FP isoladas a taxa de diagnóstico pré-natal continua consideravelmente reduzida (Levaillant et al., 2016).

Em Portugal, a Direção-Geral da Saúde possui um programa de vigilância da gravidez de baixo risco que preconiza a prática do primeiro rastreio ecográfico entre as onze e as treze semanas de gestação, o que possibilita o diagnóstico desta malformação (Worley et al., 2018). Nesta fase, o aconselhamento genético é fundamental, de maneira a identificar a existência de fontes teratogénicas, assim como genéticas associadas ao desenvolvimento deste tipo de anomalias, despistando, conseqüentemente, a possível relação com alguma síndrome (Ribeiro & Enumo, 2018). Isto é de suma importância, dado que vai permitir a consciencialização dos pais relativamente à condição da criança, contribuindo, conseqüentemente, para a sua melhor adaptação (Levaillant et al., 2016; Monasterio et al., 2016).

Uma vez determinado o diagnóstico da fenda, os diversos profissionais de saúde envolvidos devem realizar, assim que possível, um aconselhamento inicial, expondo aos pais ou responsáveis pela criança indicações básicas essenciais associadas à malformação (Monasterio et al., 2016). Kuttenger et al. (2010) acrescentam que este

primeiro aconselhamento é crucial, a longo prazo, a fim de atingir um vínculo de confiança entre a equipa responsável pela criança e os seus cuidadores (Levaillant et al., 2016).

Na abordagem deste tipo de crianças, é igualmente essencial um acompanhamento pediátrico de rotina, portanto logo após o nascimento, a criança deve passar por uma avaliação especializada por parte de um médico pediatra antes de ser dada a alta hospitalar (Abramson et al., 2015). É extremamente necessário que essa mesma avaliação inicial seja realizada detalhadamente, uma vez que muitas das anomalias possíveis de detetar possam estar relacionadas com a FLP, afetando vários sistemas (Levaillant et al., 2016). Outras responsabilidades deste profissional de saúde compreendem um supervisionamento regular com o objetivo de avaliar o desenvolvimento motor, cognitivo, social, da dentição e dos tecidos de suporte, da fala, a saúde do aparelho auditivo, entre outros (Worley et al., 2018). É ainda dever, tanto por parte do pediatra como do resto da equipa, verificar o vínculo entre os pais e a criança, assim como dar apoio direto/educar os pais no que toca às necessidades particulares que são precisas ao longo do crescimento da criança (American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018). Posto isto, a equipa deverá acompanhar o desenvolvimento da criança ao longo do seu primeiro ano de vida, fornecendo todas as intervenções que sejam precisas (Worley et al., 2018).

Para além do mencionado anteriormente, a equipa multidisciplinar, após o diagnóstico concluído, deve ter como principal preocupação o controlo das dificuldades alimentares e o conseqüente comprometimento do peso e também do crescimento relacionados com o défice alimentar (Ribeiro & Enumo, 2018). Por norma, é o enfermeiro que desempenha o papel de coordenador entre as diversas áreas de saúde envolvidas, sendo o primeiro ponto de contacto e quem faz o acompanhamento da família ao longo de todo o processo (James et al., 2014). Deste modo, este profissional de saúde encontra-se na posição ideal para supervisionar o crescimento e desenvolvimento da criança, bem como educá-la relativamente a alguns temas, nomeadamente a alimentação (Rios Moura et al., 2019).

Tem se verificado na literatura que indivíduos portadores de alguma forma de FLP manifestam uma diminuição do seu peso e comprimento no decorrer do primeiro

ano de vida quando comparadas com crianças sem a condição (Allam et al., 2014). Isto é causado pela baixa quantidade de leite ingerido pelo bebê devido à sucção ineficiente, proporcionada pelas alterações anatômicas associadas (Tovani-Palone, 2015). Posto isto, é fundamental o papel de um nutricionista (Monasterio et al., 2016).

As dificuldades a nível da nutrição dos indivíduos portadores da anomalia estão dependentes do tipo e da extensão da fenda presente (Tovani-Palone, 2015). No que toca aos indivíduos do grupo I, segundo a Classificação de Spina mencionada anteriormente, raramente apresentam dificuldades alimentares, dado que a mama se adapta ao defeito anatômico (Allori et al., 2017). Para além disso, a integridade do palato facilita a criação da pressão negativa necessária intraoral, que permita à criança ter um bom padrão de sucção nutritiva (Escher et al., 2021). Porém, quando a deformação labial presente é maior, ocorre a entrada de ar pela abertura, o que acaba por dificultar a compressão do mamilo e diminuir a pressão negativa intraoral. Isto leva, consequentemente, a uma maior dificuldade no mecanismo de sucção, assim como à excessiva ingestão de ar e perda de alimento por parte do bebê (Tovani-Palone, 2015). Nos indivíduos com uma fenda do grupo II, para além das dificuldades mencionadas anteriormente, contamos também com alterações na anatomia do palato mole e duro (Escher et al., 2021). Assim sendo, estas crianças apresentam algumas complicações na criação da pressão negativa intraoral necessária à sucção do leite, o que vai acabar por agravar a situação nutricional do bebê, ficando comprometidos, desta maneira, o seu peso e crescimento expectáveis (Nasreddine et al., 2021). Nos indivíduos portadores de fendas do grupo III, não há comprometimento estético, apenas funcional. As fendas deste tipo consideram-se complexas, dado que qualquer FP possibilita que a cavidade oral comunique com a nasal. Deste modo, fica impedida a criação da pressão negativa intraoral necessária e, consequentemente, proporciona-se a regurgitação nasal. Acrescentar, devido à falta de palato, a língua acaba por ficar sem o suporte para a realização dos movimentos adequados e necessários para a sucção (Escher et al., 2021).

Entretanto, a utilização de medidas alternativas à amamentação associadas à formação e assistência alimentar por profissionais da área têm demonstrado um efeito positivo no desenvolvimento da criança (Tovani-Palone, 2015). No entanto, no caso das crianças portadoras de uma fenda do tipo pré-foramen incisivo incompleta, é possível que exista uma certa dificuldade na compressão da tetina do biberão, levando a que o

alimento escape por não existir uma adaptação conveniente da boca à mesma (Escher et al., 2021). Por outro lado, nas fendas classificadas como pré-foramen completas, a projeção da pré-maxila pode vir a complicar a estabilização da tetina na boca do bebê (Rios Moura et al., 2019). Em contrapartida, a introdução de suplementos ricos em açúcares na dieta de bebês com FLP não amamentados, a somar aos obstáculos presentes em realizar a higiene oral adequada, conduzem a uma maior retenção de placa bacteriana e à manifestação de lesões de cárie dentária (Tovani-Palone, 2015).

Outras complicações muito frequentes são os problemas auditivos, principalmente na trompa de Eustáquio e no ouvido médio, infecções e otites recorrentes, que se devem principalmente à acumulação de fluídos e pressão (Kummer, 2018). Esta acumulação é explicada pela disfunção presente localizada na trompa de Eustáquio que faz a ligação do ouvido médio com a faringe, cuja abertura é influenciada pela malformação da fenda palatina (Singh et al., 2021). Dado o anteriormente referido, e que frequentemente estão presentes reais perdas de audição, é de extrema importância que aconteça a monitorização e seguimento destes indivíduos por parte de um otorrinolaringologista (Monasterio et al., 2016).

Outra área de saúde essencial envolvida no acompanhamento das crianças com alguma forma de FLP é a terapia da fala, que aborda problemas que têm uma enorme predisposição para se desenvolverem (American Cleft Palate - Craniofacial Association, 2018). A maioria destes indivíduos manifestam distúrbios ao nível da fala e linguagem, nos quais se destacam a incapacidade na pronúncia de certas consoantes, em articular palavras e ainda o atraso característico no desenvolvimento da fala (Kummer, 2018). Para além disso, também é típica uma linguagem hipernasal, especialmente quando a fenda presente afeta o palato mole, dado que o mesmo é imprescindível na separação das cavidades oral e nasal. Desta forma, quando as fendas abrangem o palato, ocorre uma falha no mecanismo velofaríngeo, o que impede o encerramento completo entre a oro e nasofaringe. Como consequência, o palato não controla a passagem de ar entre as cavidades durante a fala, resultando na hipernasalidade característica (Abramson et al., 2015).

É de referir também que as próprias anomalias dentárias, assim como a má posição lingual, as más oclusões dentárias e esqueléticas, acompanhadas dos prováveis

distúrbios auditivos são fatores que perturbam a capacidade de comunicar da criança. Além disso, é necessário ter em consideração a adversidade dos efeitos que alguns procedimentos cirúrgicos têm na comunicação (Kummer, 2018). Por estas razões, torna-se evidente a necessidade de uma intervenção apropriada por parte do terapeuta da fala no acompanhamento destas crianças (American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018).

Em relação à área da cirurgia, quer seja plástica, maxilo-facial ou pediátrica, de forma geral, em primeiro lugar realizam-se os procedimentos cirúrgicos que têm como objetivo reconstruir as estruturas anatómicas envolvidas pela fenda, como o lábio e o palato, de modo a restabelecer precocemente a estética e a função (Jorge et al., 2016). Posteriormente, há cirurgias que podem ser realizadas na infância e outras numa idade mais avançada, dependendo do doente, mas principalmente do protocolo seguido por cada equipa (Miachon & Leme, 2014). A faringoplastia e o enxerto ósseo alveolar são exemplos de cirurgias que ocorrem com frequência na infância, sendo a cirurgia ortognática característica de uma idade mais adulta (Kosowski et al., 2012). Acoplada à equipa médica, encontra-se obviamente a área da anestesiologia, sendo basilar o papel do anestesista para que a realização dos procedimentos cirúrgicos seja possível (Monasterio et al., 2016).

Por fim, os indivíduos portadores de algum tipo de forma de FLP não manifestam apenas as alterações funcionais que evidenciam (Pereira et al., 2018). Durante a abordagem desta malformação, que se pode tornar demorada e complexa, podem surgir distúrbios comportamentais e emocionais, como é o caso da ansiedade, intimidação e até mesmo depressão (Jorge et al., 2016). Posto isto, é de extrema importância que sejam acompanhadas pela psicologia, para apoio emocional, desenvolvimento cognitivo e tratamento de desordens do foro psicológico (Ribeiro & Enumo, 2018). O défice na interação social e a baixa autoestima são exemplos destas desordens que podem estar associadas à aparência facial, dependendo da gravidade da deformação (Watkins et al., 2014). É ainda papel do psicólogo, ajudar nas dificuldades de aprendizagem, caso existam, assim como incentivar à autoconfiança das crianças e prepará-las emocionalmente para os diversos procedimentos cirúrgicos a que possam ter que ser sujeitas (Worley et al., 2018).

Para além do acompanhamento da criança pelos psicólogos e/ou assistentes sociais é também fundamental o apoio dos pais e da família, uma vez que o sentimento de culpa, desespero, choque, decepção e incerteza relativamente à interrupção ou não da gravidez são frequentemente responsáveis pela raiva e pela alta tensão emocional muito características deste período, muito devido à falta de informação relativamente à FLP (Carachi & Doss, 2019). O apoio social e emocional prestado por estes profissionais tem como intuito a sensibilização dos cuidadores e da família, preparando-os para aceitar e enfrentar a malformação e o impacto que esta terá ao longo da vida da criança (Gómez & Puerto, 2018; Soeselo et al., 2019).

Como já observado, os indivíduos com este tipo de anomalia necessitam de uma terapia extensa e complexa, desde o nascimento até à idade adulta, podendo salientar-se a importância de centros especializados capazes de atender às necessidades dos indivíduos e familiares (Muncinelli et al., 2012). Em Portugal temos um hospital privado, o Hospital dos Lusíadas do Porto, e pelo menos dois hospitais públicos, sendo eles o Hospital Dona Estefânia em Lisboa e o Hospital São João no Porto, com uma equipa multidisciplinar responsável pelo tratamento das FLP (Pereira et al., 2018). Porém, somente no Hospital Lusíadas do Porto é que se encontram ao dispor todas as especialidades integrantes da equipa que englobam a cirurgia pediátrica, maxilo-facial, terapia da fala, medicina dentária, ortodontia, genética, pediatria e psicologia. Posto isto, assume-se que em Portugal a equipa multidisciplinar é constituída pelos profissionais recomendados pela American Cleft Palate-Craniofacial Association (2018) (American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018).

Em suma, é indiscutível a necessidade de intervenção de uma equipa multidisciplinar com uma visão interdisciplinar para a reabilitação funcional, estética e social dos indivíduos portadores de FLP (Monasterio et al., 2016). Segundo a American Cleft Palate-Craniofacial Association (2018), o médico dentista tem um papel crucial na reabilitação da FLP, contudo a saúde oral e geral da criança só se encontra completamente estabelecida através do sucesso da multidisciplinariedade do tratamento e da relação de confiança entre o paciente, a família e todos os profissionais envolvidos.

8. PAPEL DO MÉDICO DENTISTA/ODONTOPEDIATRA

Os pacientes com anomalias craniofaciais requerem vários cuidados de saúde oral, como consequência da sua condição (Pereira et al., 2018). O acompanhamento de uma criança com fenda por parte do médico dentista deve ser mais precoce do que o das restantes crianças, logo a partir do nascimento, uma vez que estas crianças devem ser examinadas antes de se iniciar a erupção dentária (Abbott, 2014). O prognóstico destes pacientes é bastante mais favorável nos casos em que o seu acompanhamento e monitorização se iniciam logo a partir dos primeiros dias de vida (Worley et al., 2018). Caso isto se verifique, juntamente com a marcação regular de avaliações das diversas áreas de saúde envolvidas, certamente contribuirá para um melhor prognóstico da qualidade de vida da criança (Monasterio et al., 2016; Rando et al., 2018).

Devido às características dentárias particulares já anteriormente referidas, as crianças com FLP deverão então ser acompanhadas por um odontopediatra (American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018). O odontopediatra, enquanto parte integrante da equipa multidisciplinar, assiste a criança a partir do momento do seu nascimento até uma idade mais adulta, sendo sua responsabilidade a manutenção da saúde oral, requisito imprescindível para o sucesso dos procedimentos cirúrgicos e reabilitadores (Nasreddine et al., 2021).

O acompanhamento compreende duas abordagens complementares, onde é importante considerar a tríade: paciente, médico dentista e responsável. A primeira é o aconselhamento, que se deve iniciar ainda na maternidade (Kummer, 2018). O odontopediatra deve instruir os pais sobre os respetivos cuidados a ter, de modo a não comprometer a saúde oral do seu filho, realçando a importância da prevenção das lesões de cárie dentária (Menezes et al., 2018). Caso estejamos na presença de lesões de cárie, é desaconselhada a realização dos procedimentos cirúrgicos previstos, dado o risco de contaminação da ferida cirúrgica pelos microrganismos (Sunderji et al., 2017). A conservação da saúde oral é uma condição imprescindível para a concretização e sucesso dos procedimentos cirúrgicos que possam surgir, dado que é estritamente necessário estarmos na presença de um meio sem foco de infeções (Miachon & Leme, 2014).

Nos primeiros anos de vida podemos assumir que são os pais os responsáveis pela manutenção da higiene oral da criança e por isso mesmo deve ser aplicado um plano de orientação adequado e eficaz sobre a maneira correta de o fazer, especialmente na região da fenda, não só pela eliminação de restos alimentares, mas também para habituação da criança relativamente à introdução de objetos na cavidade oral (James et al., 2014). Segundo a literatura, é de tomar particular atenção no que toca aos receios dos cuidadores, uma vez que se verifica com frequência o medo da escovagem especialmente na zona da fenda, o que resulta em atitudes de negligência da higienização da cavidade oral da criança, dado que a mesma ainda não é capaz de a realizar sozinha (Dak-Albab et al., 2014). Num estudo a respeito da manutenção da higiene oral em crianças portadoras de FLP com idade pré-escolar, ou seja, entre os 3 e os 5 anos, foram questionadas 300 mães acerca da escovagem dentária. Concluiu-se que 32% das progenitoras efetuavam a escovagem da cavidade oral dos seus filhos, contudo 68% somente a supervisionava (Haque & Alam, 2015).

Um dos cuidados particularmente essenciais a ter nestas crianças, mesmo antes da erupção do primeiro dente, é que toda a cavidade oral, compreendendo o palato no lado da fenda, devem ser diária e devidamente limpos e massajados com uma gaze embebida em água destilada ou soro fisiológico (Broder et al., 2014). De igual forma, a parte interna do lábio e das narinas devem ser higienizadas com a ajuda de um cotonete ou gaze, obrigatoriamente depois das refeições ou da amamentação (Tovani-Palone, 2015). As mesmas técnicas de higiene oral devem continuar a ser aplicadas mesmo após o primeiro dente erupcionar. Assim, contribuímos para a manutenção de um ambiente oral saudável e também para a aprendizagem precoce dos hábitos de higienização da cavidade oral que devem ser tomados (Soeselo et al., 2019).

Rando et al. (2018) incluíram também nas funções do odontopediatra disponibilizar toda a informação aos pais relativamente aos problemas existentes, entre os quais as anomalias dentárias presentes, maloclusões, atrasos na erupção, ou ainda outras alterações que possam surgir derivadas deste tipo de malformações congénitas. Para além da consciencialização dos cuidadores, é ainda responsabilidade do profissional motivar e orientar a criança e introduzir precocemente rotinas de higienização da cavidade oral, condição indispensável para a saúde das dentições

decídua e definitiva, prevenindo a manifestação de doenças orais como lesões de cárie e gengivite (American Cleft Palate-Craniofacial Association, 2018).

Em relação à segunda abordagem a tomar, esta compreende todos os procedimentos clínicos, onde se incluem as consultas de higiene oral, o exame clínico onde se controla o desenvolvimento dentário e o estabelecimento do plano de tratamento, que contenha tanto medidas preventivas como protocolos ortopédicos, ortodônticos e protéticos (Kummer, 2018). Ainda dentro da série de funções do médico dentista fazem parte: extrair dentes supranumerários; averiguar a presença ou não de más oclusões; controlar doenças orais; e avaliar os fatores que possam influenciar os procedimentos cirúrgicos (Padovano et al., 2020).

Numa investigação de 143 crianças portadoras de FLP com idades compreendidas entre os 6 e os 36 meses, foi observada a sua cavidade oral e, posteriormente, realizado um inquérito aos pais dessas crianças sobre a higiene oral das mesmas. Verificou-se que 92% dos pais destas crianças receberam as primeiras indicações relativas à higiene oral dos seus filhos pelo médico dentista. Por outro lado, também se constatou que em 9% das crianças não era realizada higiene oral, o que, segundo os autores se devia ao medo e dificuldade dos pais em realizar a higienização da cavidade oral, especialmente na região da fenda. Quanto à presença de lesões de cárie, observou-se que 18.88% das crianças apresentavam esta patologia (Moura et al., 2009).

Noutro estudo, mas desta vez de Sunderji et al. (2017), concluiu-se que a predisposição para desenvolver lesões de cárie aumenta em função da idade. Podemos dizer isto, uma vez que nas idades entre os 12-23 meses cerca de 13.6% das crianças apresentaram lesões de cárie, entre os 24-35 meses cerca de 44.3%, sendo que nas crianças com mais de 36 meses, sem exceção, todas manifestaram a doença. Dessa forma, e indo de encontro às conclusões de outros estudos, é fundamental que o médico dentista ensine os pais e acompanhe as crianças, e que, para além disso, conheça os procedimentos cirúrgicos e os seus *timings*, de maneira a que os cuidados dentários sejam integrados no plano de tratamento (Luzzi et al., 2021).

Além disso, Rando et al. (2018), efetuou um estudo, no qual analisou a qualidade de vida de crianças entre os 2 e 6 anos portadoras de algum tipo de FLP, assim como aspetos relativos às suas famílias, através da aplicação de questionários. O questionário submetido às crianças focava-se em pontos como a sua saúde oral, a dificuldade em verbalizar, comer e beber e a dor sentida. Já o questionário direcionado à família incidia mais em tópicos relacionados com os aspetos emocionais e pessoais, nomeadamente, as dificuldades económicas em suportar os tratamentos dentários ou eventuais frustrações e sentimentos de culpa associados. Concluiu-se então que o incentivo à higiene oral dado pelo odontopediatra tanto às crianças como aos seus familiares, contribui para uma saúde oral de ambos, estando assim em concordância com outros autores, no que toca à relevância deste profissional numa equipa multidisciplinar (Soeselo et al., 2019).

Deste modo, o papel do médico dentista na intervenção de indivíduos portadores de FLP não pode ser limitado exclusivamente a procedimentos dentários, sendo essencial que exista também um lado mais afetivo de aproximação com a família, para que exista um voto de confiança e o conhecimento geral da saúde da criança (Kuhn, 2012; Luzzi et al., 2021). Também é necessário iniciar o registo de dados acerca da fenda e posteriormente dos dentes (Padovano et al., 2020). Jorge et al. (2016) salientam que a inexistência de registos dentários específicos dos diferentes tipos de fendas orofaciais não permite, atualmente, a uniformização dos protocolos de tratamento pelos diferentes serviços, facto que poderia resultar na melhoria dos cuidados de saúde prestados.

O atendimento básico em medicina dentária de um portador de FLP não difere, na sua essência, do cuidado prestado a um paciente sem essa malformação, o que vai de encontro com a opinião de Luzzi et al. (2021), que refere que qualquer médico dentista que conheça as singularidades desta condição pode tratar um paciente com FLP. Contudo, existem alguns cuidados especiais que não devem ser esquecidos (Kummer, 2018).

O tratamento restaurador dos dentes adjacentes à fenda não difere dos demais dentes da cavidade oral do paciente, contudo existem algumas particularidades inerentes a estes dentes (Antonarakis et al., 2013). A implantação dos dentes numa zona

com pouca quantidade óssea ou erupcionados numa posição ectópica dificultam o acesso ao tratamento (Pereira et al., 2018).

Relativamente à anestesia, em pacientes portadores de algum tipo de fenda, a mesma exige uma atenção redobrada na região da fenda, uma vez que a maxila se separa em dois segmentos ósseos de inervação individualizada, que se mantém mesmo depois da reparação inicial do lábio (Allam et al., 2014). Na zona do reparo cirúrgico do lábio, sucede a fibrose cicatricial secundária, condição que acaba por tornar a mucosa mais resistente levando a um maior desconforto para a criança. Para diminuir ao máximo o incómodo da criança, é normalmente aplicada anestesia tópica juntamente com uma administração lenta da solução injetável (Ribeiro & Enumo, 2018). Recomenda-se então a execução de uma radiografia apical, sendo esta útil no sentido de obter exatamente a localização do dente para que se consiga anestésiar corretamente. De modo a evitar qualquer tipo de dor durante o procedimento, é ainda importante anestésiar as regiões adjacentes, uma vez que os segmentos ósseos são, como já referido, inervados individualmente (Sunderji et al., 2017).

Por outro lado, em pacientes portadores de fenda palatina, é aconselhado o uso de isolamento absoluto, sempre que tal seja viável, uma vez que, não só permite uma melhor visibilidade do médico dentista, como também reduz o risco de contaminação (Abramson et al., 2015). Podemos também dizer que evita a presença de quantidades excessivas de água, que muitas vezes se torna desagradável, e que se a mesma contiver resíduos da lesão de cárie ou do material restaurador, impede a sua possível deglutição ou aspiração e conseqüente passagem para as vias aéreas (Haque & Alam, 2015).

Em lesões de cárie que se estendam à polpa, está indicada a eliminação de todo e qualquer tipo de foco de infeção e o respetivo procedimento restaurador, condições indispensáveis para que se realizem os tratamentos cirúrgicos de reparo no ambiente mais adequado (Luzzi et al., 2021). Em relação ao tratamento restaurador atraumático, este aplica-se em casos em que a lesão de cárie presente não possua risco de contaminação da polpa. A fim de avaliar a progressão e a atividade da lesão de cárie, devem ser realizadas avaliações radiográficas periodicamente (Monasterio et al., 2016).

Aquando da extração de dentes na zona da fenda e mesmo na zona não envolvida, cumpre-se o mesmo protocolo, apesar de algumas recomendações particulares (Rios Moura et al., 2019). Em indivíduos portadores de FP que não sofreram cirurgia, está recomendada a utilização de uma gaze na região da fenda, de forma a diminuir o risco de aspiração do dente (Abbott, 2014). Não se deve movimentar o dente para a região da fenda e a sutura é fundamental de modo a prevenir a sua hemorragia interna (Padovano et al., 2020). A extração precoce de dentes decíduos está contraindicada, devido à consequente perda de espaço que ocorre posteriormente, interferindo com o tratamento ortodôntico (Worley et al., 2018). Ainda é importante referir que os dentes decíduos supranumerários ou mesmo mal posicionados que se encontrem na zona da fenda, não devem ser extraídos, evitando deste modo a reabsorção óssea (Consolaro et al., 2021; Gómez & Puerto, 2018).

A área da periodontologia pode também estar associada ao plano de tratamento proposto para estes indivíduos, dado que a preservação e o possível aumento do suporte periodontal manifestam uma grande importância no que toca à conservação de peças dentárias que a fenda possa ter comprometido (Muncinelli et al., 2012; Nagappan & John, 2015).

Na reabilitação de dentes perdidos, a prostodontia atua sob a forma de aparelhos removíveis para obturação de fístulas ou tratamento da falha no mecanismo velofaríngeo (Singh et al., 2021). Com o objetivo de vedar a fenda, de modo a facilitar a alimentação e comunicação da criança, pode executar-se um obturador em acrílico (Luzzi et al., 2021).

A partir das primeiras semanas, a ortodontia, através da ortopedia neonatal, consegue intervir, contribuindo para a qualidade de vida do paciente (Rando et al., 2018). Podemos utilizar a designação “ortopedia”, uma vez que esta intervenção é feita num período em que ainda não existem dentes erupcionados (James et al., 2014). Posto isto, o tratamento é então dirigido para a movimentação das estruturas anatómicas abrangidas pela fenda, como o lábio, o processo alveolar, os tecidos moles adjacentes e o nariz, com vista ao seu alinhamento previamente a qualquer cirurgia reparadora (Kosowski et al., 2012). É crucial que exista uma constante comunicação e colaboração entre o odontopediatra e o ortodontista,

contribuindo isto sem dúvida para o sucesso do tratamento ortodôntico (Allam et al., 2014). Posto isto, o odontopediatra tem como dever passar a informação ao ortodontista relativamente aos problemas dentários presentes, nomeadamente as lesões de cárie (Ford et al., 2010; James et al., 2014). O odontopediatra deve ainda comunicar sobre as dificuldades de comportamento da criança, uma vez que algumas podem ser pouco colaborantes, o que se pode dever tanto à idade ou maturidade emocional, como ao número e demora dos procedimentos a serem realizados (Kummer, 2018). Um dos recursos pode ser a sedação consciente ou, em casos mais difíceis, o uso da anestesia geral (Worley et al., 2018). Do ponto de vista ortodôntico, o tratamento é feito por fases, iniciando-se na infância e estendendo-se até ao estabelecimento completo da dentição definitiva, de forma a criar uma oclusão correta (American Cleft Palate - Craniofacial Association, 2018).

III. CONCLUSÃO

Face ao exposto, é possível concluir que as malformações congénitas, nas quais estão incluídas as fendas lábio-palatinas, nomeadamente o lábio leporino, ocupam um lugar de destaque dentro das patologias humanas, não só pela frequência, como por todas as suas repercussões inerentes a nível estético, funcional, social ou psicológico.

A sua etiologia ainda não é totalmente bem compreendida, devido à sua complexidade, contudo podemos dizer que é multifatorial, o que implica o estudo profundo e a compressão de alterações do desenvolvimento embrionário, fatores genéticos e ambientais, de modo a promover a prevenção desta malformação.

Atualmente existem diversos sistemas de classificação que procuram agrupar as diversas formas que a malformação pode apresentar. No entanto, seria essencial desenvolver e adotar uma nomenclatura comum, de forma a facilitar a comunicação entre profissionais de diferentes centros especializados, assim como aprimorar o conhecimento desta malformação, tendo em vista um melhor diagnóstico e abordagem terapêutica.

Como já referido, os indivíduos portadores de FLP estão suscetíveis a inúmeras complicações, dependendo do tipo e da severidade da fenda, nas quais se incluem as anomalias dentárias e ainda as dificuldades alimentares, auditivas e de comunicação. Posto isto, desde o momento em que a malformação é diagnosticada, é fundamental que seja adotada uma conduta multi e interdisciplinar, composta por uma série de profissionais de saúde responsáveis por proporcionar a melhor reabilitação possível.

O odontopediatra, como médico dentista integrante desta equipa, tem um papel ativo e transversal a todo o processo, uma vez que tem um contacto precoce com a criança, desde o seu nascimento até à idade adulta. Deste modo, é possível existir uma manutenção da saúde oral do paciente, condição imperativa para o êxito de toda a

reabilitação, tanto cirúrgica como ortopédica e/ou ortodôntica. É também papel do odontopediatra informar e auxiliar os pais, sendo crucial a implementação de programas de promoção de saúde oral direcionados para os cuidadores da criança, a fim de combater as suas dúvidas e inseguranças.

É vital que ao longo do desenvolvimento dentário, exista um acompanhamento contínuo radiográfico e clínico, de modo a atingir o plano de tratamento mais adequado, evitando o sobretratamento da criança.

A complexidade e variabilidade do tipo de fendas existentes, bem como a subjetividade da resposta de cada paciente à opção terapêutica elegida, torna imprescindível que a abordagem seguida pela odontopediatria seja focada no paciente e no tipo de fenda que este possui, de maneira a adequar os atos terapêuticos à gravidade da situação.

Em suma, é de extrema importância aprofundar os conhecimentos que envolvam esta temática, para permitir que todos aqueles que participam na vida da criança portadora de FLP, consigam lidar com a malformação e sejam capazes de proporcionar à mesma os recursos necessários para otimizar a sua saúde oral e geral, e, conseqüentemente, a sua qualidade de vida.

IV. BIBLIOGRAFIA

Abbott M. A. (2014). Cleft lip and palate. *Pediatrics in review*, 35(5), 177–181. <https://doi.org/10.1542/pir.35-5-177>

Abramson, Z. R., Peacock, Z. S., Cohen, H. L., & Choudhri, A. F. (2015). Radiology of Cleft Lip and Palate: Imaging for the Prenatal Period and throughout Life. *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 35(7), 2053–2063. <https://doi.org/10.1148/rg.2015150050>

Agrawal, S., Modaboyina, S., Gupta, S., & Das, D. (2021). Asyndromic isolated unilateral Tessier cleft 8 with euryblepharon. *BMJ case reports*, 14(11), e245548. <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-245548>

Ali A. (2019). Tessier Number 30 Median Mandibular Cleft with Congenital Heart Anomalies in Qena, Egypt. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 56(2), 265–272. <https://doi.org/10.1177/1055665618775730>

Allam E., Windsor L. J., & Stone, C. (2014). Cleft Lip and Palate: Etiology, Epidemiology, Preventive and Intervention Strategies. *Anatomy & Physiology*, 4(3). <https://doi.org/10.4172/2161-0940.1000150>

Allori, A. C., Mulliken, J. B., Meara, J. G., Shusterman, S., & Marcus, J. R. (2017). Classification of Cleft Lip/Palate: Then and Now. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 54(2), 175–188. <https://doi.org/10.1597/14-080>

Amador, L. R. T., Anaya, M. V. M., & Martínez, F. D. G. (2016). Interacciones genéticas y epigenéticas relacionadas con fisuras de labio y paladar no sindrómicas. *Avances en Odontoestomatología*, 32(1), 21-34. <https://dx.doi.org/10.4321/S0213-12852016000100003>

Angiero, F., Farronato, D., Ferrante, F., Paglia, M., Crippa, R., Rufino, L., Trevisiol, A., Mazzola, R. F., & Blasi, S. (2018). Clinical, histomorphological and therapeutic features of the Van der Woude Syndrome: literature review and presentation of an unusual case. *European journal of paediatric dentistry*, 19(1), 70–73. <https://doi.org/10.23804/ejpd.2018.19.01.13>

Antonarakis, G. S., Palaska, P. K., & Herzog, G. (2013). Caries prevalence in non-syndromic patients with cleft lip and/or palate: a meta-analysis. *Caries research*, 47(5), 406–413. <https://doi.org/10.1159/000349911>

Baroneza, J. E., Faria, M. J. S. S., Kuasne, H., Carneiro, J. L. V., & Oliveira, J. C. (2008). Dados epidemiológicos de portadores de fissuras labiopalatinas de uma instituição especializada de Londrina, Estado do Paraná. *Acta Scientiarum. Health Sciences*, 27(1), 31-35. <https://doi.org/10.4025/actascihealthsci.v27i1.1434>

Barsky A. J. (1964). Pierre Franco, Father of Cleft Lip Surgery: his life and times. *British journal of plastic surgery*, 17, 335–350. [https://doi.org/10.1016/s0007-1226\(64\)80059-x](https://doi.org/10.1016/s0007-1226(64)80059-x)

Bartzela, T. N., Carels, C. E., Bronkhorst, E. M., & Kuijpers-Jagtman, A. M. (2013). Tooth agenesis patterns in unilateral cleft lip and palate in humans. *Archives of oral biology*, 58(6), 596–602. <https://doi.org/10.1016/j.archoralbio.2012.12.007>

Bhattacharya, S., Khanna, V., & Kohli, R. (2009). Cleft lip: The historical perspective. *Indian journal of plastic surgery: official publication of the Association of Plastic Surgeons of India*, 42 Suppl (Suppl), S4–S8. <https://doi.org/10.4103/0970-0358.57180>

Broder, H. L., Norman, R. G., Sischo, L., & Wilson-Genderson, M. (2014). Evaluation of the similarities and differences in response patterns to the Pediatric Quality of Life Inventory and the Child Oral Health Impact Scores among youth with cleft. *Quality of life research: an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 23(1), 339–347. <https://doi.org/10.1007/s11136-013-0450-5>

Carachi, R., & Doss, S. H. E. (2019). Facial Clefts. Em *Clinical Embryology (An Atlas of Congenital Malformations)*, 119–126, chapter 14 https://doi.org/10.1007/978-3-319-26158-4_14

Carlson, J. C., Nidey, N. L., Butali, A., Buxo, C. J., Christensen, K., Deleyiannis, F. W. D., ... Leslie, E. J. (2018). Genome-wide interaction studies identify sex-specific risk alleles for nonsyndromic orofacial clefts. *Genetic Epidemiology*, 42(7), 664–672. <https://doi.org/10.1002/gepi.22158>

Celikoglu, M., Buyuk, S. K., Sekerci, A. E., Cantekin, K., & Candirli, C. (2015). Maxillary dental anomalies in patients with cleft lip and palate: a cone beam computed tomography study. *The Journal of clinical pediatric dentistry*, 39(2), 183–186. <https://doi.org/10.17796/jcpd.39.2.t623u7495h07522r>

- Chetty, M., Roomaney, I. A., & Beighton, P. (2021). Taurodontism in dental genetics. *BDJ Open*, 7(1). <https://doi.org/10.1038/s41405-021-00081-6>
- Chopra, A., Lakhanpal, M., Rao, N. C., Gupta, N., & Vashisth, S. (2014). Oral health in 4-6 years children with cleft lip/palate: a case control study. *North American journal of medical sciences*, 6(6), 266–269. <https://doi.org/10.4103/1947-2714.134371>
- Cobb, A. R., Green, B., Gill, D., Ayliffe, P., Lloyd, T. W., Bulstrode, N., & Dunaway, D. J. (2014). The surgical management of Treacher Collins syndrome. *The British journal of oral & maxillofacial surgery*, 52(7), 581–589. <https://doi.org/10.1016/j.bjoms.2014.02.007>
- Consolaro, A., Medeiros, M. C. M., Miranda, D. A. O., & de Oliveira, I. A. (2021). Supernumerary teeth in patients with cleft lip and palate: The tooth germs do not separate. *Dental Press Journal of Orthodontics*, 26(4). <https://doi.org/10.1590/2177-6709.26.4.e21ins4>
- Cymrot, M., Sales, F. de C. D., Teixeira, F. de A. A., Teixeira Junior, F. de A. A., Teixeira, G. S. B., Cunha Filho, J. F. da, & Oliveira, N. de H. e. (2010). Prevalência dos tipos de fissura em pacientes com fissuras labiopalatinas atendidos em um Hospital Pediátrico do Nordeste brasileiro. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (Impresso)*, 25(4), 648–651. <https://doi.org/10.1590/s1983-51752010000400015>
- Dak-Albab R., Soudan R., Shakhashero H., & Zabad M. (2014). Congenital malformations and their impact on Oral Health-Related Quality of Life among Syrian children with cleft lip and/or palate. *Indian Journal of Dentistry*, 5(1):1–5. <https://doi.org/10.1016/j.ijd.2013.07.012>
- Deshpande, A. S., & Goudy, S. L. (2019). Cellular and molecular mechanisms of cleft palate development. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. John Wiley and Sons Inc. <https://doi.org/10.1002/lio2.214>
- Dixon, M. J., Marazita, M. L., Beaty, T. H., & Murray, J. C. (2011). Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences. *Nature reviews. Genetics*, 12(3), 167–178. <https://doi.org/10.1038/nrg2933>
- Du, Q., de la Morena, M. T., & van Oers, N. (2020). The Genetics and Epigenetics of 22q11.2 Deletion Syndrome. *Frontiers in genetics*, 10, 1365. <https://doi.org/10.3389/fgene.2019.01365>
- Escher, P. J., Zavala, H., Lee, D., Roby, B. B., & Chinnadurai, S. (2021). Malnutrition as a Risk Factor in Cleft Lip and Palate Surgery. *The Laryngoscope*, 131(6), E2060–E2065. <https://doi.org/10.1002/lary.29209>

Escobar, E. D. A., & Medlich, M. A. M. (2018). Microform of unilateral incomplete upper lip fissure. Report of a case. *Revista ADM*, 75(5): 278-282

Estévez-Arroyo, B., Gómez-Mendo, I., Romero-Maroto, M., Solano-Reina, E., & Iglesias-Linares, A. (2022). Craniofacial characteristics in Van der Woude syndrome. *Oral Diseases*. <https://doi.org/10.1111/odi.14187>

Figueiredo, M. C., Pinto, N. F., Faustino-Silva, D. D., & Oliveira, M. (2008). Fissura unilateral completa de lábio e palato: alterações dentárias e de má oclusão - relato de caso clínico. *Revista Da Faculdade de Odontologia Da Universidade de Passo Fundo*, 13(3), 73–77.

Ford, M. A.; Tastets, H. M. E.; Cáceres, R. A. (2010). Tratamiento de la fisura labio palatina. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 21(1), 16–25. doi:10.1016/s0716-8640(10)70501-0

Gangopadhyay, N., Mendonca, D. A., & Woo, A. S. (2012). Pierre robin sequence. *Seminars in plastic surgery*, 26(2), 76–82. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1320065>

Ge, X., Hong, J. W., Shen, J. Y., Li, Z., Zhang, R., Wang, Q., Ding, Z., Chen, G., & Xu, L. C. (2019). Investigation of candidate genes of non-syndromic cleft lip with or without cleft palate, using both case-control and family-based association studies. *Medicine*, 98(26), e16170. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000016170>

Gómez, O., & Puerto, B. (2017). Cleft lip and palate. In *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care, 2nd Edition* (pp. 311-316.e1). Elsevier. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-44548-1.00065-6>

Grzanka, M., & Piekiełko-Witkowska, A. (2021). The Role of TCOF1 Gene in Health and Disease: Beyond Treacher Collins Syndrome. *International journal of molecular sciences*, 22(5), 2482. <https://doi.org/10.3390/ijms22052482>

Hammond, N. L., & Dixon, M. J. (2022). Revisiting the embryogenesis of lip and palate development. *Oral Diseases*. John Wiley and Sons Inc. <https://doi.org/10.1111/odi.14174>

Haque, S., & Alam, M. K. (2015). Common dental anomalies in cleft lip and palate patients. *The Malaysian journal of medical sciences: MJMS*, 22(2), 55–60.

Hasslöf, P., & Twetman, S. (2007). Caries prevalence in children with cleft lip and palate--a systematic review of case-control studies. *International journal of paediatric dentistry*, 17(5), 313–319. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2007.00847.x>

- Hazza'a, A. M., Rawashdeh, M. A., Al-Nimri, K., & Al Habashneh, R. (2011). Dental and oral hygiene status in Jordanian children with cleft lip and palate: a comparison between unilateral and bilateral clefts. *International journal of dental hygiene*, 9(1), 30–36. <https://doi.org/10.1111/j.1601-5037.2009.00426.x>
- Hlongwa, P., Levin, J., & Rispel, L. C. (2019). Epidemiology and clinical profile of individuals with cleft lip and palate utilising specialised academic treatment centres in South Africa. *PloS one*, 14(5), e0215931. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0215931>
- Howe, B. J., Cooper, M. E., Vieira, A. R., Weinberg, S. M., Resick, J. M., Nidey, N. L., Wehby, G. L., Marazita, M. L., & Moreno Uribe, L. M. (2015). Spectrum of Dental Phenotypes in Nonsyndromic Orofacial Clefting. *Journal of dental research*, 94(7), 905–912. <https://doi.org/10.1177/0022034515588281>
- Hsieh, S. T., & Woo, A. S. (2019). Pierre Robin Sequence. *Clinics in plastic surgery*, 46(2), 249–259. <https://doi.org/10.1016/j.cps.2018.11.010>
- James, J. N., Costello, B. J., & Ruiz, R. L. (2014). Management of cleft lip and palate and cleft orthognathic considerations. *Oral and maxillofacial surgery clinics of North America*, 26(4), 565–572. <https://doi.org/10.1016/j.coms.2014.08.007>
- Jorge, P. K., Gnoinski, W., Vaz Laskos, K., Felício Carvalho Carrara, C., Gamba Garib, D., Okada Ozawa, T., Andrade Moreira Machado, M. A., Pinelli Valarelli, F., & Oliveira, T. M. (2016). Comparison of two treatment protocols in children with unilateral complete cleft lip and palate: Tridimensional evaluation of the maxillary dental arch. *Journal of cranio-maxillo-facial surgery: official publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 44(9), 1117–1122. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2016.06.032>
- Junaid, M., Narayanan, M., Jayanthi, D., Kumar, S., & Selvamary, A. L. (2018). Association between maternal exposure to tobacco, presence of TGFA gene, and the occurrence of oral clefts. A case control study. *Clinical oral investigations*, 22(1), 217–223. <https://doi.org/10.1007/s00784-017-2102-6>
- Karti, S., Chfiri, A., Jalal, A., El Harti, A., & Diouri, M. (2022). Congenital Lower Lip Pits: A Familial Case of Van der Woude Syndrome. *European Journal of Medical and Health Sciences*, 4(1), 38–40. <https://doi.org/10.24018/ejmed.2022.4.1.1227>
- Kosowski, T. R., Weathers, W. M., Wolfswinkel, E. M., & Ridgway, E. B. (2012). Cleft palate. *Seminars in plastic surgery*, 26(4), 164–169. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1333883>

Kuhn, V., Miranda, C., Dalpian, D., Moraes, C., Backes, D., Martins, J., & Santos, B. (2012). Fissuras labio-palatais: Revisão de literatura. *Disciplinarum Scientia*, 13 (2), pp. 237-245.

Kuttenberger, J., Ohmer, J. N., & Polska, E. (2010). Initial counselling for cleft lip and palate: parents' evaluation, needs and expectations. *International journal of oral and maxillofacial surgery*, 39(3), 214–220. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2009.12.013>

Lasota, A., Siebieszuk, W., Pastuszek, P., & Mostowska, A. (2022). The Prevalence and Morphology of Supernumerary Teeth in Children with Nonsyndromic Cleft Lip and Palate. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 59(7), 867–872. <https://doi.org/10.1177/10556656211027750>

Lekkas, C., Latief, B. S., ter Rahe, S. P., & Kuijpers-Jagtman, A. M. (2000). The adult unoperated cleft patient: absence of maxillary teeth outside the cleft area. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 37(1), 17–20. https://doi.org/10.1597/1545-1569_2000_037_0017_taucpa_2.3.co_2

Levaillant, J. M., Nicot, R., Benouaiche, L., Couly, G., & Rotten, D. (2016). Prenatal diagnosis of cleft lip/palate: The surface rendered oro-palatal (SROP) view of the fetal lips and palate, a tool to improve information-sharing within the orofacial team and with the parents. *Journal of cranio-maxillo-facial surgery: official publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 44(7), 835–842. <https://doi.org/10.1016/j.jcems.2016.04.006>

Luzzi, V., Zumbo, G., Guaragna, M., Di Carlo, G., Ierardo, G., Sfasciotti, G. L., Bossù, M., Voza, I., & Polimeni, A. (2021). The Role of the Pediatric Dentist in the Multidisciplinary Management of the Cleft Lip Palate Patient. *International journal of environmental research and public health*, 18(18), 9487. <https://doi.org/10.3390/ijerph18189487>

Marszałek-Kruk, B. A., Wójcicki, P., Dowgierd, K., & Śmigiel, R. (2021). Treacher Collins Syndrome: Genetics, Clinical Features and Management. *Genes*, 12(9), 1392. <https://doi.org/10.3390/genes12091392>

Menezes, C., de Arruda, J. A., Silva, L. V., Monteiro, J. L., Caribé, P., Álvares, P., Almeida, M. C., Coelli, J. C., Goldemberg, F., Silveira, M., Sobral, A. P., & Bueno, D. F. (2018). Nonsyndromic cleft lip and/or palate: A multicenter study of the dental

anomalies involved. *Journal of clinical and experimental dentistry*, 10(8), e746–e750. <https://doi.org/10.4317/jced.54926>

Miachon, M. D., & Leme, P. L. (2014). Surgical treatment of cleft lip. *Revista do Colegio Brasileiro de Cirurgioes*, 41(3), 208–214. <https://doi.org/10.1590/s0100-69912014000300013>

Monasterio L., Ford A., & Tastets M. (2016). Fissuras labio palatinas. Tratamiento multidisciplinario. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 27(1):14–21. <https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2016.01.003>

Moura, A. M., Andre, M., Faraj, J. O. R. A., & Dias, R. B. (2009). Avaliação de Bebês Portadores de Fissura Labiopalatina em Relação à Higiene Oral. *Odonto*, 17(34), 64–68. <https://doi.org/10.15603/2176-1000/odonto.v17n34p64-68>

Muncinelli, E. A. G., Oliveira, G. H. C., Esper, L. A., & Almeida, A. L. P. F. de. (2012). Aspectos periodontais em pacientes com fissuras labiopalatinas. *PerioNews*, 6(4), 359-363.

Nagappan, N., & John, J. (2015). Periodontal Status Among Patients with Cleft Lip (CL), Cleft Palate (CP) and Cleft Lip, Alveolus and Palate (CLAP) In Chennai, India. A Comparative Study. *Journal of clinical and diagnostic research: JCDR*, 9(3), ZC53–ZC55. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/11208.5723>

Nasreddine, G., El Hajj, J., & Ghassibe-Sabbagh, M. (2021). Orofacial clefts embryology, classification, epidemiology, and genetics. Mutation research. *Reviews in mutation research*, 787, 108373. <https://doi.org/10.1016/j.mrrev.2021.108373>

Omodan, A., Pillay, P., Lazarus, L., Gounden, K., Madaree, A., & Satyapal, K. (2020). Anatomical Classification of Tessier Craniofacial Clefts Numbers 3 and 4. *The Journal of craniofacial surgery*, 31(4), 945–949. <https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000006243>

Oriá, R. B., & Brito, G. A. C. (2016). Embriologia da Cavidade oral – Aspectos embriológicos envolvidos na formação da face e palato humanos Em *Sistema digestório: Integração básico-clínica*, (pp. 127–152). Editora Edgard Blucher Ltda.

Padovano, W. M., Snyder-Warwick, A. K., Skolnick, G. B., Pfeifauf, K. D., Menezes, M. D., Grames, L. M., Cheung, S., Kim, A. M., Cradock, M. M., Naidoo, S. D., & Patel, K. B. (2020). Evaluation of Multidisciplinary Team Clinic for Patients with Isolated Cleft Lip. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 57(7), 900–908. <https://doi.org/10.1177/1055665619900625>

Parameters For Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Differences. (2018). *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 55(1), 137–156. <https://doi.org/10.1177/1055665617739564>

Pedro, R. L., Tannure, P. N., Antunes, L. A. A., & Costa, M. C. (2010). Alterações do desenvolvimento dentário em pacientes portadores de fissura de lábio e/ou palato. *Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo*. 22(1). pp. 65-9.

Pereira, A. V., Fradinho, N., Carmo, S., de Sousa, J. M., Rasteiro, D., Duarte, R., & Leal, M. J. (2018). Associated Malformations in Children with Orofacial Clefts in Portugal: A 31-Year Study. *Plastic and reconstructive surgery. Global open*, 6(2), e1635. <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000001635>

Phan, M., Conte, F., Khandelwal, K. D., Ockeloen, C. W., Bartzela, T., Kleefstra, T., van Bokhoven, H., Rubini, M., Zhou, H., & Carels, C. E. (2016). Tooth agenesis and orofacial clefting: genetic brothers in arms? *Human genetics*, 135(12), 1299–1327. <https://doi.org/10.1007/s00439-016-1733-z>

Pruzansky, S. (1953). Description, classification, and analysis of unoperated clefts of the lip and palate. *American Journal of Orthodontics*, 39(8), 590–611. [https://doi.org/10.1016/0002-9416\(53\)90075-X](https://doi.org/10.1016/0002-9416(53)90075-X)

Rando, G. M., Jorge, P. K., Vitor, L., Carrara, C., Soares, S., Silva, T. C., Rios, D., Machado, M., Gavião, M. B., & Oliveira, T. M. (2018). Oral health-related quality of life of children with oral clefts and their families. *Journal of applied oral science: revista FOB*, 26, e20170106. <https://doi.org/10.1590/1678-7757-2017-0106>

Ribeiro, E. M., & Moreira, A. S. C. G. (2005). Update about the multidisciplinary treatment of cleft lip and palate. *Revista Brasileira em Promoção da Saúde*, 18(1), 31.

Ribeiro, R. A., & Enumo, S. R. F. (2018). Estresse e estratégias de enfrentamento da fissura labiopalatina por pré-adolescentes. *Saúde e Pesquisa*, 11(2), 267. <https://doi.org/10.17765/1983-1870.2018v11n2p267-276>

Rios Moura, J., Eufrázio do Nascimento Andrade, A. P., Lima da Silva, C. A., De Andrade Santos, P. P., Souza Freitas, V., & Costa das Mercês, E. (2019). Perfil clínico-epidemiológico das fissuras orofaciais em um centro de referência do nordeste do Brasil [Clinical-epidemiological profile of orofacial fissures in a reference center from northeast Brazil]. *Revista de salud publica (Bogota, Colombia)*, 21(2), 209–216. <https://doi.org/10.15446/rsap.V21n2.74065>

- Rolleberg, E. V., Pires, T. O., Moraes, G. N., Rios, L. R., Machado, L. G., Da-Silva, M. D., & Parreira, D. R. (2019). Epidemiological profile of patients with cleft lip and palate in a reference service in the Federal District. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (RBCP) – Brazilian Journal of Plastic Surgery*, 34(1), 104–110. <https://doi.org/10.5935/2177-1235.2019rbcp0014>
- Sæle, P., Østhus, E., Ådalen, S., Nasir, E. F., & Mustafa, M. (2017). Pattern of clefts and dental anomalies in six-year-old children: a retrospective observational study in western Norway. *Acta odontologica Scandinavica*, 75(2), 100–105. <https://doi.org/10.1080/00016357.2016.1260770>
- Sahim, S., Benslimane, I., Fehri, M. F. E., & Ousehal, L. (2021). Prevalence of dental anomalies in cleft lip and palate patients. *International Dental Journal*, 71, S33. <https://doi.org/10.1016/j.identj.2021.08.003>
- Saket, M., Saliminejad, K., Kamali, K., Moghadam, F. A., Anvar, N. E., & Khorram Khorshid, H. R. (2016). BMP2 and BMP4 variations and risk of non-syndromic cleft lip and palate. *Archives of oral biology*, 72, 134–137. <https://doi.org/10.1016/j.archoralbio.2016.08.019>
- Salari, N., Ghasemi, H., Mohammadi, L., Behzadi, M. H., Rabieenia, E., Shohaimi, S., & Mohammadi, M. (2021). The global prevalence of osteoporosis in the world: a comprehensive systematic review and meta-analysis. *Journal of orthopaedic surgery and research*, 16(1), 609. <https://doi.org/10.1186/s13018-021-02772-0>
- Schoenwolf, G. C., Bleyl, S. B., Brauer, P. R., Francis-West, P. H. (2016). *Larsen Embriologia Humana*. (5^a ed.). Rio de Janeiro: Elsevier.
- Sesgin, M. Z., & Stark, R. B. (1961). The incidence of congenital defects. *Plastic and reconstructive surgery and the transplantation bulletin*, 27, 261–267. <https://doi.org/10.1097/00006534-196103000-00003>
- Shibukawa, B. M. C., Rissii, G. P., Higarashi, I. H., & Oliveira, R. R. (2019). Fatores associados à presença de fissura labial e/ou fenda palatina em recém-nascidos brasileiros. *Rev. Bras. Saúde Mater. Infant.*, 19(4), 957–966. Retrieved from https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1519-38292019000400947&script=sci_arttext&tlng=pt
- Singh, H., Maurya, R. K., Sharma, P., Kapoor, P., Mittal, T., & Atri, M. (2021). Effects of maxillary expansion on hearing and voice function in non-cleft lip palate and cleft lip palate patients with transverse maxillary deficiency: a multicentric randomized

controlled trial. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*, 87(3), 315–325. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2019.09.010>

Smarius, B., Loozen, C., Manten, W., Bekker, M., Pistorius, L., & Breugem, C. (2017). Accurate diagnosis of prenatal cleft lip/palate by understanding the embryology. *World journal of methodology*, 7(3), 93–100. <https://doi.org/10.5662/wjm.v7.i3.93>

Soeselo, D. A., Suparman, A. S., & Budi, A. S. (2019). Parents' knowledge, attitude and behaviour toward cleft lips and cleft palate in Kencana Hospital, Serang, Banten. *Journal of Craniofacial Surgery*, 30(4), 1105–1108. <https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000005352>

Sullivan K. E. (2019). Chromosome 22q11.2 deletion syndrome and DiGeorge syndrome. *Immunological reviews*, 287(1), 186–201. <https://doi.org/10.1111/imr.12701>

Sun, L., Wang, J., Liu, H., Fan, Z., Wang, S., & Du, J. (2017). A Comprehensive Study of Palate Development in Miniature Pig. *Anatomical Record*, 300(8), 1409–1419. <https://doi.org/10.1002/ar.23597>

Sun, M., Lv, N., Xiao, Y., Li, J., & Guan, G. (2020). A rare case of accessory maxilla: a case report and literature review of Tessier no. 7 clefts. *The Journal of international medical research*, 48(5), 300060520925680. <https://doi.org/10.1177/0300060520925680>

Sunderji, S., Acharya, B., Flaitz, C., & Chiquet, B. (2017). Dental Caries Experience in Texan Children with Cleft Lip and Palate. *Pediatric dentistry*, 39(5), 397–402.

Tannure, P. N., Oliveira, C. A., Maia, L. C., Vieira, A. R., Granjeiro, J. M., & Costa, M. (2012). Prevalence of dental anomalies in nonsyndromic individuals with cleft lip and palate: a systematic review and meta-analysis. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 49(2), 194–200. <https://doi.org/10.1597/10-043>

Tovani-Palone, M.R. (2015). Fissuras labiopalatinas, ganho de peso e cirurgias: leite materno versus fórmulas lácteas. *Revista de la Facultad de Medicina*, 63(4), 695–698. <https://doi.org/10.15446/revfacmed.v63.n4.49226>

Ural, A., Bilgen, F., Çakmakli, S., & Bekerecioğlu, M. (2019). Van der Woude syndrome with a novel mutation in the irf6 gene. *Journal of Craniofacial Surgery*, 30(5), E465–E467. <https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000005552>

Voigt, A., Radlanski, R. J., Sarioglu, N., & Schmidt, G. (2017). Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten [Cleft lip and palate]. *Der Pathologe*, 38(4), 241–247. <https://doi.org/10.1007/s00292-017-0313-x>

Walker, T., Ahmadi-Lari, N., Pellatt, A., & Cobb, A. (2019). Tessier 30 Median Mandibular Hard and Soft Tissue Cleft, One-Stage Reconstruction Using a Template-Guided Resorbable "U"-Shaped Plate. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 56(9), 1249–1252. <https://doi.org/10.1177/1055665619841149>

Watkins, S. E., Meyer, R. E., Strauss, R. P., & Aylsworth, A. S. (2014). Classification, epidemiology, and genetics of orofacial clefts. *Clinics in plastic surgery*, 41(2), 149–163. <https://doi.org/10.1016/j.cps.2013.12.003>

Winters, R. (2016). Tessier Clefts and Hypertelorism. *Facial plastic surgery clinics of North America*, 24(4), 545–558. <https://doi.org/10.1016/j.fsc.2016.06.013>

Worley, M. L., Patel, K. G., & Kilpatrick, L. A. (2018). Cleft Lip and Palate. *Clinics in perinatology*, 45(4), 661–678. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.006>

Xu, D. P., Qu, W. D., Sun, C., Cao, R. Y., Liu, D. W., & Du, P. G. (2018). A Study on Environmental Factors for Nonsyndromic Cleft Lip and/or Palate. *The Journal of craniofacial surgery*, 29(2), 364–367. <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000004214>

Yezioro-Rubinsky, S., Eslava-Schmalbach, J. H., Otero, L., Rodríguez-Aguirre, S. A., Duque, Á. M., Campos, F. M., Gómez, J. P., Gómez-Arango, S., Posso-Moreno, S. L., Rojas, N. E., & Garzón-Orjuela, N. (2020). Dental Anomalies in Permanent Teeth Associated with Nonsyndromic Cleft Lip and Palate in a Group of Colombian Children. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 57(1), 73–79. <https://doi.org/10.1177/1055665619861498>

Zhu, Y., Miao, H., Zeng, Q., Li, B., Wang, D., Yu, X., Wu, H., Chen, Y., Guo, P., & Liu, F. (2021). Prevalence of cleft lip and/or cleft palate in Guangdong province, China, 2015-2018: a spatio-temporal descriptive analysis. *BMJ open*, 11(8), e046430. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2020-046430>