



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

**ORTOPEDIA NEONATAL, ORTODONTIA E TRATAMENTO
MULTIDISCIPLINAR DE LÁBIO LEPORINO E FENDA
PALATINA**

Trabalho submetido por
António Maria Pimentel dos Santos Lopo de Carvalho
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

outubro de 2018



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

**ORTOPEDIA NEONATAL, ORTODONTIA E TRATAMENTO
MULTIDISCIPLINAR DE LÁBIO LEPORINO E FENDA
PALATINA**

Trabalho submetido por
António Maria Pimentel dos Santos Lopo de Carvalho
para a obtenção do grau de **Mestre** em Medicina Dentária

Trabalho orientado por
Prof. Doutor António Cunha Monteiro

e coorientado por
Prof. Doutor Paulo Fernandes Retto

outubro de 2018

Agradecimentos

Ao Prof. Doutor António Cunha Monteiro, pela sua pronta disponibilidade para orientar este trabalho.

Ao Prof. Doutor Paulo Retto, pelo entusiasmo que demonstrou desde o início em relação ao tema, pelo tempo e dedicação que deu a este trabalho e pela sua vontade em ensinar os alunos que se cruzam consigo, com uma grande generosidade que lhe reconheço.

Aos meus Pais, que são o meu maior exemplo. Um verdadeiro exemplo que continuam a dar ao longo de 39 anos de casamento.

Aos meus irmãos, Maria, Isabel e Manuel por serem sempre meus amigos.

À Xixão, que é uma segunda Mãe para mim e para os meus irmãos.

À minha namorada Maria, que me ensina a ter uma diferente perspetiva sobre os problemas e também pelo exemplo de abnegação que é.

Aos meus amigos da faculdade e fora dela, com quem tenho contado sempre.

Aos meus sobrinhos e em especial ao Manuel David, que me motivou na escolha deste tema.

Resumo

A fenda lábio-palatina é um dos tipos de anomalia craniofacial mais comum. Esta malformação pode envolver o lábio ou o palato isoladamente e em casos mais severos afetar simultaneamente o lábio, o palato e o alvéolo.

O seu tratamento requer uma abordagem multidisciplinar. A evidência suporta que o trabalho de diferentes especialistas em conjunto permite uma melhor abordagem no tratamento.

A ortodontia é uma das especialidades envolvida no tratamento das fendas lábio-palatinas. Esta pode intervir a partir das primeiras semanas de vida na ortopedia neonatal, sendo possível aproximar os tecidos afetados pela fenda através de forças ortopédicas antes de uma primeira cirurgia reparadora do lábio, que normalmente tem lugar nos primeiros meses de vida.

Mais tarde o tratamento ortodôntico pode vir a acontecer numa primeira fase na idade de dentição mista e posteriormente na dentição permanente. A hipoplasia maxilar, muitas vezes secundária às cirurgias que têm lugar nos primeiros anos de vida é um problema comum no doente com fenda lábio-palatina. O uso de aparelhos expansores da arcada e máscara facial numa primeira fase pode ser eficaz no seu tratamento.

A decisão da melhor altura para a realização do enxerto ósseo alveolar em doentes com fenda lábio-palatina é feita em coordenação com a ortodontista, assim como o tratamento ortodôntico definitivo que pode envolver a cirurgia ortognática ou a distração osteogénica nos casos de maior discrepância esquelética.

A abordagem ao doente com fenda lábio-palatina é complexa e exigente, sendo o papel do ortodontista fulcral para o sucesso do tratamento, bem como a integração de outros especialistas. A multiplicidade de protocolos de tratamento e a falta de evidência que rodeia alguns deles dificulta a tomada de decisão por parte do clínico.

Palavras-chave: lábio leporino; fenda palatina; ortodontia; enxerto ósseo alveolar.

Abstract

Cleft lip and palate is one of the most common craniofacial anomalies. This malformation may involve only the lip or palate in its isolated form, or in severe cases, may involve simultaneously the lip, palate and alveolus.

Its treatment requires a multidisciplinary approach. Evidence suggests that different specialties working simultaneously favors the outcome of the treatment.

Orthodontics is one of the specialties involved in the treatment of cleft lip and palate. The treatment of this condition may begin as early as a few weeks of age through neonatal orthopedics. In neonatal orthopedics it is possible to approximate the cleft segments through orthopedic forces prior to lip repair, that takes place in the first's months of life. Later on, orthodontic treatment takes place in a first phase during the mixed dentition and in a second phase during the permanent dentition. Maxillary hypoplasia, often secondary to surgery in the early years of age, is a common finding among cleft lip and palate patients. Maxillary expansion and the use of facial mask in a first phase treatment may be effective.

The ideal timing to perform alveolar bone grafting in a cleft lip and palate patient is assessed by consulting with the orthodontist, as well as definitive orthodontic treatment that involves orthognathic surgery or distraction osteogenesis when a severe skeletal discrepancy is present.

The approach towards a cleft lip and palate patient is complex and challenging. The orthodontist has a decisive role concerning the outcome of the treatment along with a multidisciplinary team. The existence of multiple treatment protocols and evidence gap surrounding them may hinder the clinician's decision.

Key-words: cleft lip; cleft palate; orthodontics; alveolar bone grafting.

Índice

I.	Introdução.....	13
II.	Desenvolvimento.....	15
1.	Etiopatogenia.....	15
1.1.	Embriologia orofacial.....	15
1.2.	Crescimento da região facial.....	20
1.3.	Fatores etiológicos.....	23
1.4.	Epidemiologia.....	25
1.5.	Síndromes associados.....	27
1.5.1.	Síndrome de Van der Woude.....	28
1.5.2.	Sequência de Pierre Robin.....	29
1.5.3.	Síndrome Velocardiofacial.....	30
1.5.4.	Síndrome de Treacher-Collins.....	31
1.5.5.	Associações e anomalias congênitas múltiplas.....	32
2.	Classificação de fendas orofaciais.....	33
2.1.	Classificação de Tessier.....	34
2.2.	Classificação de Spina.....	36
2.3.	Fenda submucosa do palato.....	37
3.	Cuidados colaborativos e a equipa multidisciplinar.....	39
3.1.	O papel do ortodontista.....	42
3.2.	Plano de tratamento e <i>timing</i>	45
3.2.1.	Cirurgia reparadora do lábio ou queloplastia.....	46
3.2.2.	Cirurgia reparadora do palato ou palatoplastia.....	47
3.2.3.	Gengivoperiosteoplastia.....	49
4.	Ortopedia pré-cirúrgica.....	50
4.1.	Introdução à ortopedia neonatal.....	50
4.2.	Protocolo de moldagem nasoalveolar.....	52

4.3.	Moldagem nasoalveolar em fendas unilaterais.....	56
4.4.	Moldagem nasoalveolar em fendas bilaterais.....	62
4.5.	Desvantagens e complicações associados à moldagem nasoalveolar	69
5.	Enxerto ósseo Alveolar.....	69
5.1.	Enxerto ósseo primário e secundário.....	70
5.2.	<i>Timing</i> de enxerto ósseo alveolar	72
5.3.	Ortodontia pré-enxerto	73
6.	Aparelho de protração maxilar	79
7.	Ortodontia na dentição permanente	82
7.1.	Discrepância esquelética inexistente	83
7.2.	Discrepância esquelética suave	83
7.3.	Discrepância moderada a severa.....	84
7.4.	Aparelhos de contenção.....	88
III.	Conclusão	91
IV.	Bibliografia.....	93

Índice de Figuras

Figura 1 – Representação do desenvolvimento dos arcos faríngeos no embrião.....	15
Figura 2 – Etapas sequenciais de formação da face	16
Figura 3 – Vista frontal da face.....	17
Figura 4 – Sequência embriológica da formação do palato primário e secundário no embrião	18
Figura 5 – Microfotografia eletrónica de varrimento das fases de encerramento do palato num embrião de rato	18
Figura 6 – Vista ventral do palato, alvéolo, lábio e nariz.....	20
Figura 7 – Processo de translação da maxila para baixo e para à frente por aposição óssea.	22
Figura 8 – Representação das áreas de reabsorção e aposição óssea na mandíbula.....	23
Figura 9 – Prevalência da forma não sindrómica de fenda palatina isolada e de lábio leporino na Europa.....	26
Figura 10 – Aspeto clínico do sulco labial no lábio inferior no Síndrome de Van der Woude.....	28
Figura 11 – Glossoptose numa criança com sequência de Pierre Robin.....	29
Figura 12 – Síndrome velocardiofacial com dismorfia típica da face.....	30
Figura 13 – Doente portador de Síndrome de Treacher-Collins	31
Figura 14 – Gráfico que reporta o número de doentes com associações ou anomalias múltiplas congénitas por sistema de órgãos	33
Figura 15 – Classificação proposta por Tessier.....	34
Figura 16 – Fenda do tipo 1 segundo Tessier.....	35
Figura 17 – Classificação de Spina	37
Figura 18 – Representações de fendas submucosas do palato	38
Figura 19 – Diferentes especialidades envolvidas no tratamento de fendas lábio-palatinas.....	41
Figura 20 – Aparelho ortopédico de moldagem nasoalveolar para fenda unilateral.....	42

Figura 21 – Abordagem cirúrgica numa primeira cirurgia de reparação do lábio e nariz numa fenda unilateral completa.....	47
Figura 22 – Representação da musculatura do palato com e sem fenda palatina.	48
Figura 23 – Gengivoperiosteoplastia segundo a técnica de Millard.....	50
Figura 24 – Protocolo de moldagem nasoalveolar..	53
Figura 25 – Fita adesivas e elásticos usados na moldagem nasoalveolar.....	54
Figura 26 – Posição correta do <i>stent</i> nasal na fossa nasal	55
Figura 27 – Aparelho ortopédico em boca num caso de fenda unilateral	55
Figura 28 – Protocolo de moldagem nasoalveolar.	56
Figura 29 – Doente com fenda unilateral completa.....	56
Figura 30 – Zonas de ajuste de um aparelho de moldagem nasoalveolar para fenda unilateral.....	57
Figura 31 – Doente com fenda unilateral completa.....	58
Figura 32 – Forma do nariz antes do início do tratamento e após moldagem nasoalveolar.	60
Figura 33 –(a) Linha de referência que liga a base da asa do nariz direita à base da asa do nariz esquerda. (b) Ângulo da columela.....	61
Figura 34 – (a) Altura da narina (b) Comprimento da narina.....	61
Figura 35 – Fenda bilateral completa	63
Figura 36 – Zona de ajuste de um aparelho de moldagem nasoalveolar para fenda bilateral.	64
Figura 37 – Posição dos <i>stents</i> nasais em relação à narina numa fenda bilateral.....	65
Figura 38 – Aparelho ortopédico de moldagem nasoalveolar para uma fenda bilateral	65
Figura 39 – Modelo da arcada maxilar de doente com fenda bilateral completa.....	66
Figura 40 – Modelos extra-orais da face de doente com fenda bilateral completa.	67
Figura 41 – Modelos das figuras 38 e 39 antes e depois do tratamento com moldagem nasoalveolar.....	68
Figura 42 – Representação esquemática de enxerto ósseo alveolar	71

Figura 43 – Fotografia oclusal de doente com fenda unilateral completa após cirurgia.	72
Figura 44 – Tomografia computadorizada de feixe cónico de doente com fenda unilateral completa..	73
Figura 45 – A. Fotografia oclusal de uma fenda unilateral. B. Fenda unilateral semelhante após a expansão com Quad Helix.....	74
Figura 46 – Aparelho de expansão maxilar rápida <i>Hyrax</i> e <i>Haas</i>	75
Figura 47 – Fenda bilateral completa antes e depois de expansão maxilar com <i>Quad Helix</i>	76
Figura 48 –Aparelho <i>Quad Helix</i> invertido cimentado..	77
Figura 49 – Aparelho expansor <i>Hyrax</i> modificado	78
Figura 50 – A. Radiografia de arco palatino em W B. Aparelho expansor <i>Hyrax</i> modificado com recobrimento oclusal posterior	79
Figura 51 – A. Exemplo de tala pós-operatória. B. Tala pós-operatória colocada após cirurgia de enxerto ósseo alveolar.	79
Figura 52 – Máscara facial ou aparelho de protração maxilar	80
Figura 53 – Aparelho de protração maxilar com recobrimento oclusal.	81
Figura 54 – Doente com fenda lábio-palatina antes do tratamento e após o tratamento com APM.....	82
Figura 55 – Fotografias intraorais antes e depois de tratamento ortodôntico para camuflagem dentária.....	84
Figura 56 – Osteotomia Le Fort I e osteotomia sagital mandibular.	85
Figura 57 –Vista do perfil facial antes e depois de tratamento ortodôntico combinado com cirurgia ortognática.....	86
Figura 58 – Distração osteogénica com recurso a cirurgia Le Fort I. Fotografias extra-orais, teloradiografia e fotografias intra-orais. A. Pré-tratamento. B. Pré-cirurgia. C. Durante o tratamento. D. Final do tratamento	87
Figura 59 – Aparelho de contenção fixo e aparelho de contenção removível.....	89

Índice de Tabelas

Tabela 1 – Risco de recorrência num indivíduo de lábio leporino com ou sem fenda palatina e de fenda palatina isolada..	25
Tabela 2 – Papel do ortodontista ao longo das diferentes fases do tratamento do doente com fenda lábio-palatina.	44
Tabela 3 – Sequência de diferentes procedimentos cirúrgicos no tratamento de doentes com fenda lábio-palatina.	46
Tabela 4 – Largura da fenda alveolar e fenda palatina, altura e comprimento da narina ao longo do tratamento de moldagem nasoalveolar.	59

Lista de Siglas

EUROCAT - *European Surveillance of Congenital Anomalies*

TGFA - fator de transformação de crescimento alfa

TGFB3 - fator transformante de crescimento beta 3

IPDTC - *International Perinatal Database of Typical Orofacial Clefts*

VWS - síndrome de Van der Woude

STC – síndrome de Treacher Collins

SVC – síndrome velocardiofacial

SPR – sequência de Pierre Robin

WHO – Organização Mundial de Saúde

ICBDMS - *International Clearinghouse for Birth Defect Monitoring Systems*

ACPA - *American Cleft Palate Association*

GPP – gengivoperiosteoplastia

APM – aparelho de protração maxilar

I. Introdução

As fendas orofaciais englobam um conjunto de mal-formações devido a uma falha embriogénica que envolvem a cavidade oral e estruturas anexas, de forma mais ou menos extensa, podendo acontecer isoladamente ou com outras síndromes associados.

O lábio leporino e fenda palatina é uma das anomalias craniofaciais mais comuns, afetando aproximadamente cerca de 1 por cada 600 nados vivos na Europa (Allam, Windsor, & Stone, 2014). Segundo dados da *European Surveillance of Congenital Anomalies* (EUROCAT), na região centro e sul de Portugal, a prevalência de lábio leporino, com ou sem fenda palatina, entre 1980 e 2015 foi de 7,8 para cada 10 mil nascimentos (Pereira et al., 2018).

A etiologia das fendas orofaciais é multifatorial considerando-se aspetos genéticos, ambientais e teratogénicos. A transmissão através do património genético, a exposição da mãe a fatores de risco como tabaco, álcool, deficiência em ácido fólico, infeções e a agentes teratogénicos ocupacionais como radiação ou medicamentos com fenitoína e ácido valpróico (antiepiléticos) ou talidomida são reconhecidos como possíveis agentes causais (Allam et al., 2014).

O lábio leporino e a fenda palatina resultam de uma falha na fusão dos processos embrionários às 6 e 8 semanas de gestação respetivamente. A compreensão da sequência de eventos embriológicos que leva a esta malformação pode ser uma mais valia para entender os objetivos da cirurgia reparadora do lábio e do palato sobre o ponto de vista anatómico (Andersson et al., 2010).

A expressão das fendas lábio-palatinas pode ser fenotipicamente diversa, assumindo diferentes formas, afetando isoladamente ou não, o lábio, o alvéolo e o palato em diferentes graus de severidade e combinação fazendo com que ao longo dos anos vários sistemas de classificação tenham sido propostos de forma a obter uma classificação que seja suficientemente pragmática, precisa e consistente, na busca de um consenso clínico e académico (Allam et al., 2014).

A classificação proposta por Spina (1973), que faz a divisão das fendas lábio-palatinas em três grupos, foi a descrita neste trabalho.

A complexidade no tratamento desta malformação craniofacial requer uma equipa multidisciplinar desde o período pós-natal até à idade adulta incluindo audiologista, enfermeiro, otorrinolaringologista, médico pediatra, terapeuta da fala, psicólogo,

cirurgião (plástico, oral e maxilo-facial), anestesista assim como odontopediatria e ortodontista (Andersson et al., 2010).

A multidisciplinaridade na abordagem a este tipo de doente requer um trabalho coordenado das diferentes especialidades de forma a integrar os diferentes planos de tratamento nas necessidades individuais do doente, tornando o trabalho colaborativo mais eficiente.

A medicina dentária pode intervir desde cedo, através do ortodontista, na ortopedia neonatal, que consiste na manipulação dos tecidos orais e peri-orais antes de uma primeira cirurgia reparadora do lábio; no diagnóstico do desenvolvimento dentário importante para a definição da melhor altura para realizar determinados procedimentos cirúrgicos; no tratamento ortodôntico intercetivo e no tratamento ortodôntico corretivo ou determinar a necessidade de cirurgia ortognática (Gibson & Shetye, 2017).

É o objetivo deste trabalho descrever o papel do ortodontista na gestão de pacientes com lábio leporino e fenda palatina, abordar as diferentes terapêuticas sobre o ponto de vista ortodôntico num enquadramento multidisciplinar, desde precocemente na ortopedia neonatal ao tratamento ortodôntico na dentição definitiva.

O tratamento deste tipo de doentes representa sempre um desafio, devido à singularidade de cada tipo de fenda, à variabilidade de protocolos existentes e à definição da altura ideal para intervir com vista na obtenção dos melhores resultados.

II. Desenvolvimento

1. Etiopatogenia

1.1. Embriologia orofacial

De uma maneira geral, a maior parte dos tecidos da cabeça e do pescoço têm origem na ectoderme. A maioria desses tecidos provêm de células da crista neural, que migram inferiormente junto ao tubo neural e lateralmente por baixo da superfície da ectoderme. Após a migração das células da crista neural, o crescimento facial vai ser dominado por centros de crescimento regionais que vão dar a origem a vários sistemas de órgãos e à diferenciação final dos tecidos.

O desenvolvimento craniofacial embrionário vai acontecer em cinco fases distintas: (1) formação da camada germinal e organização inicial das estruturas; (2) formação do tubo neural e formação inicial da orofaringe; (3) origem, migração e interação das populações celulares, sobretudo células da crista neural; (4) formação dos diferentes sistemas de órgãos, principalmente arcos faríngeos, palato primário e palato secundário; (5) diferenciação final dos tecidos (Proffit & Fields, 2007).

Os arcos faríngeos ou branquiais estão diretamente relacionados com a formação e o crescimento da face. Eles formam-se durante na quarta e quinta semana de desenvolvimento, têm uma estrutura de barras arqueadas separadas por sulcos. No embrião humano desenvolvem-se cinco arcos branquiais separados por sulcos branquiais de origem ectodérmica. Ao mesmo tempo que se desenvolvem os arcos e os sulcos surgem evaginações ao longo dos sulcos denominadas de bolsas faríngeas (Sadler, 2015).

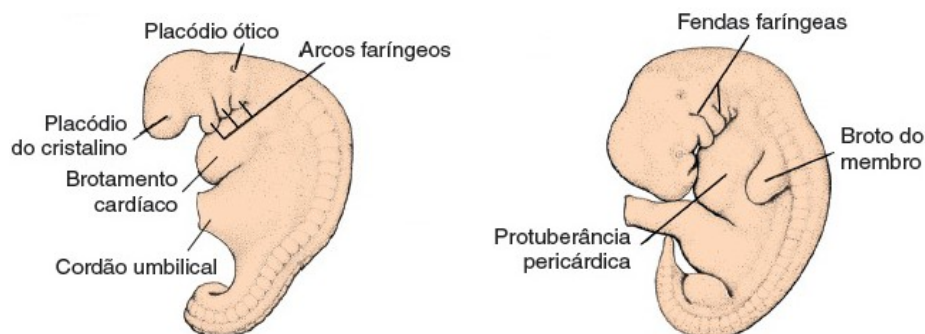


Figura 1 – Representação do desenvolvimento dos arcos faríngeos no embrião ao 25^a dia (primeira imagem) e ao 28^o dia (segunda imagem). Adaptado de Sadler (2015).

O primeiro arco branquial vai-se bifurcar e dar origem aos processos maxilar e mandibulares que juntamente com o processo frontonasal vai contribuir para a formação da boca. Ao final da quarta semana o centro da face vai ser formado pelo estomodeu (boca primitiva), que vai ser limitado superiormente pelo processo frontonasal, lateralmente pelos processos maxilares, inferiormente pelo processo mandibular e no fundo pela membrana orofaríngea. Em ambos os lados do processo frontonasal vão surgir espessamentos locais a partir da ectoderme que dão origem aos placoides nasais (Ferreira, 2008).

A partir da quinta semana os placoides nasais vão invaginar, formando as fossas nasais. Um espessamento de membrana vai rodear as fossas nasais dando origem aos processos nasais laterais, na parte exterior, e aos processos nasais mediais, na parte interior (Ferreira, 2008).

Nas duas semanas subsequentes os processos maxilares continuam a crescer no sentido mesial e a comprimir os processos nasais em direção a centro da face até à fusão dos dois processos maxilares com os dois processos nasais mediais, dando origem ao lábio superior. Da mesma forma, o lábio inferior e a mandíbula vão-se formar pela fusão dos dois processos mandibulares na linha média (Sadler, 2015).

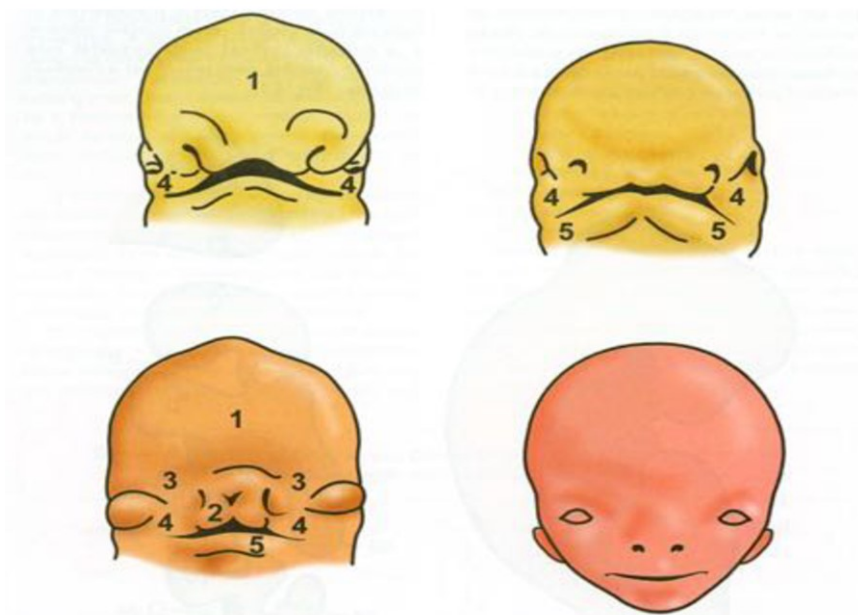


Figura 2 – Etapas sequenciais de formação da face: 1- processo frontonasal; 2 – processo nasal medial; 3 – processo nasal lateral; 4 – processos maxilares e 5 – processos mandibulares (Ferreira, 2008).

O nariz vai ser formado a partir de cinco dos processos faciais: do processo frontonasal, da fusão dos dois processos nasais mediais e dos dois processos nasais laterais.

A convergência dos processos maxilares resulta também na convergência dos processos nasais mediais em toda a sua extensão dando origem ao segmento intermaxilar ou pré-maxila. O segmento intermaxilar vai consistir em três partes: na parte labial, que irá dar origem ao filtro do lábio superior; na parte maxilar que aloja os quatro dentes incisivos superiores e uma componente palatina onde se vai formar o palato primário. O segmento intermaxilar continua-se com a parte mais anterior do septo nasal que tem origem no processo frontonasal (Sadler, 2015).

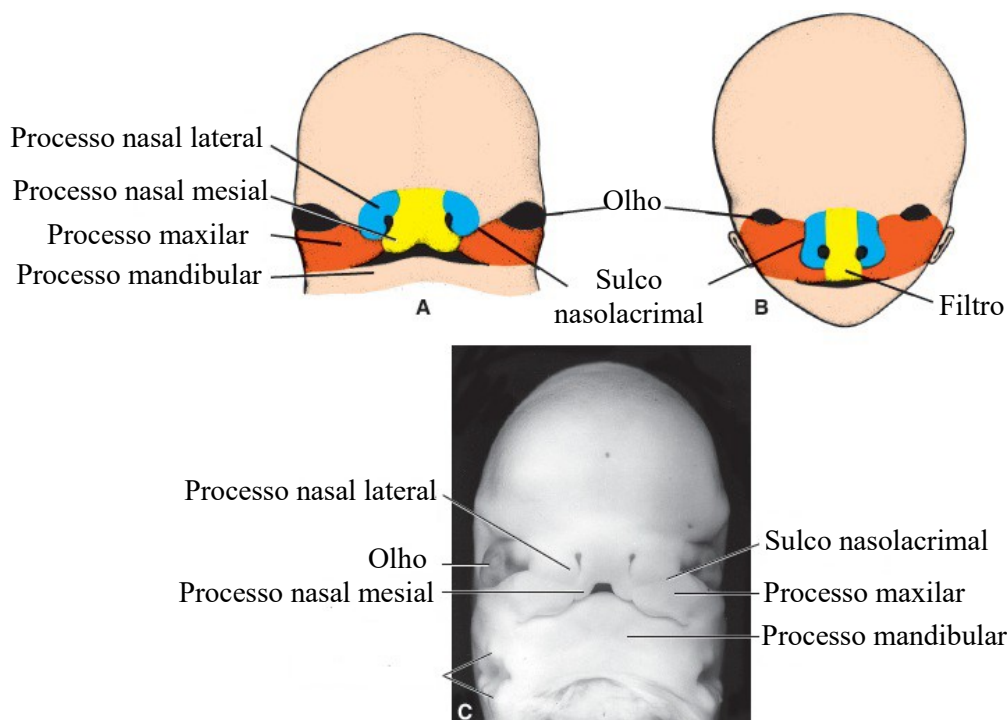


Figura 3 – Vista frontal da face. (A) Embrião de 7 semanas. Os processos maxilares convergiram com os processos nasais mediais. (B) Embrião com 10 semanas. (C) Fotografia de um embrião humano num período de desenvolvimento semelhante a (A). Adaptado de Sadler (2015).

Uma vez formado o palato primário, que corresponde ao terço mais anterior do palato duro, inicia-se a formação do palato secundário. O palato secundário vai ter origem nos processos maxilares, a partir de duas proeminências designadas de prateleiras palatinas. As prateleiras palatinas que à 6ª semana se encontram numa posição vertical de cada lado da língua, na 7ª semana de gestação assumem uma posição mais superior e horizontal sobre a língua e convergem uma com a outra de maneira a formar o palato secundário. Na porção mais anterior, as prateleiras palatinas convergem com o palato primário que

tem uma forma triangular. O buraco ou *foramen* incisivo, localizado no vértice mais posterior do triângulo formado pelo palato primário vai ser o ponto de referência para separação do palato primário e secundário. Ao mesmo tempo que o palato secundário fecha o septo nasal cresce para baixo até à zona cefálica do palato secundário, acabado de formar. Após a formação do palato secundário deixa de existir qualquer comunicação da cavidade oral com a cavidade nasal (Sadler, 2015).

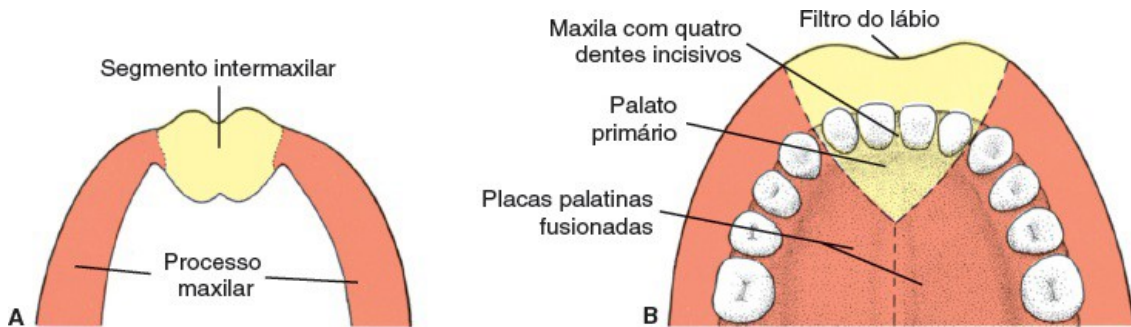


Figura 4 – A. Pré-maxila (segmento intermaxilar) e processos maxilares antes do encerramento do palato. B. A pré-maxila vai dar origem ao filtro do lábio superior, a parte do osso alveolar e do maxilar onde se encontram os 4 incisivos superiores e ao palato primário (Sadler, 2015).

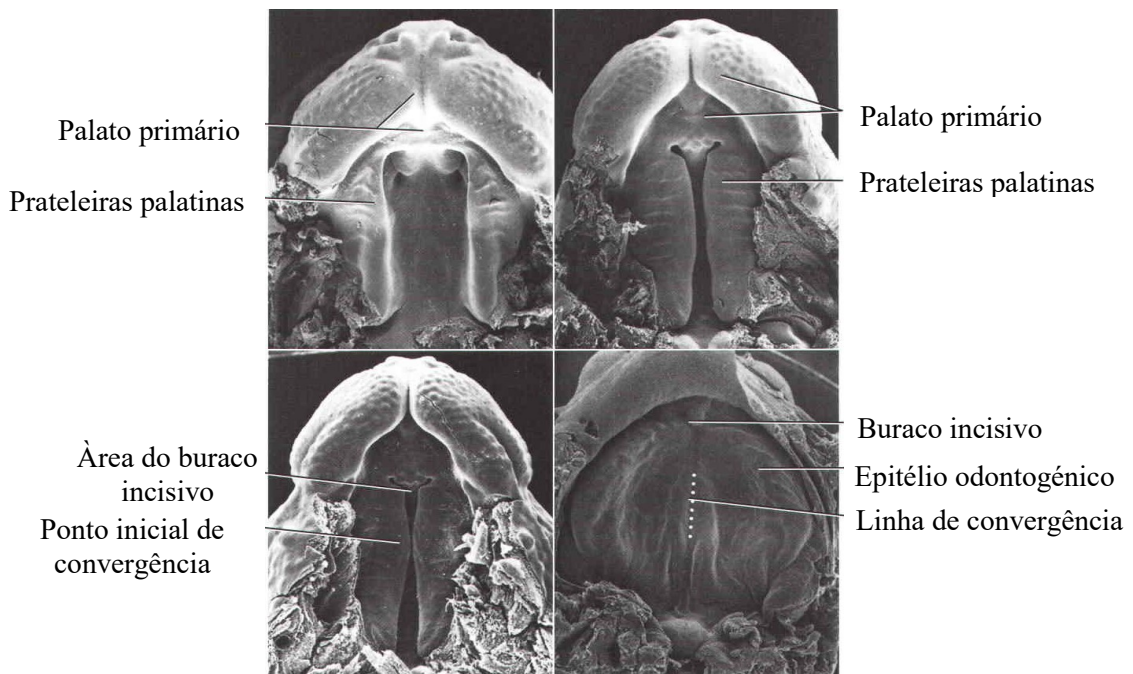


Figura 5 – Microfotografia eletrônica de varrimento das fases de encerramento do palato num embrião de rato numa fase análoga ao mesmo estágio de desenvolvimento do embrião humano. A. Após a formação do palato primário. B. Prateleiras palatinas durante a elevação, numa posição mais superior. C. Início do processo de fusão das prateleiras palatinas. D. Palato secundário após a sua formação. Adaptado de Proffit & Fields (2007).

As fendas do lábio e do palato acontecem quando algum destes processos envolvidos na formação da face e da boca falha no momento da convergência, durante a quarta fase do desenvolvimento craniofacial. A localização das fendas vai ser determinada exatamente onde a falha da fusão dos processos faciais se deu em determinado período do desenvolvimento embriológico (Proffit & Fields, 2007).

As fendas labiais acontecem devido à falha da convergência entre o processo nasal mesial e lateral com o processo maxilar, que normalmente acontece durante a sexta semana de gestação. Uma vez que os processos maxilares convergem com os processos nasais em direção à linha média, teoricamente seria de esperar que a fenda correspondesse a uma falha na linha média. No entanto, a maior parte das fendas labiais observadas ocorrem lateralmente à linha média, de forma unilateral ou bilateral. Uma vez que a convergência destes processos está também implicada na formação da pré-maxila, a fenda labial pode-se estender ao processo alveolar e ao palato primário (Proffit & Fields, 2007).

O encerramento do palato secundário através da elevação das prateleiras palatinas acontece aproximadamente 2 semanas após a formação do palato primário. Se o encerramento do lábio não estiver completo, isto pode afetar a formação do palato. É comum que associado ao lábio leporino esteja a fenda palatina. No entanto, a fenda isolada do palato também pode acontecer, que se traduz numa não convergência das prateleiras palatinas após a formação completa da pré-maxila (Proffit & Fields, 2007).

Numa fenda isolada do palato, esta pode afetar apenas o palato mole, o palato duro e o palato mole em simultâneo, mas nunca unicamente o palato duro. Isto porque embriologicamente a fusão do palato se dá de frente para trás, no sentido ântero-posterior (Berkowitz, 2005).

Uma forma de fenda palatina é a fenda submucosa do palato, acontece devido à incompleta fusão do palato secundário num período mais tardio da sua formação. Este tipo de fenda é muitas vezes acompanhado de úvula bífida (separação da úvula em dois) e caracteriza-se por um palato aparentemente intacto mas apresenta uma depressão ao longo do palato duro e uma zona azulada ao longo da fenda (zona pelúcida) que indica o comprometimento do tecido muscular e deficiência óssea (Kosowski et al., 2012).

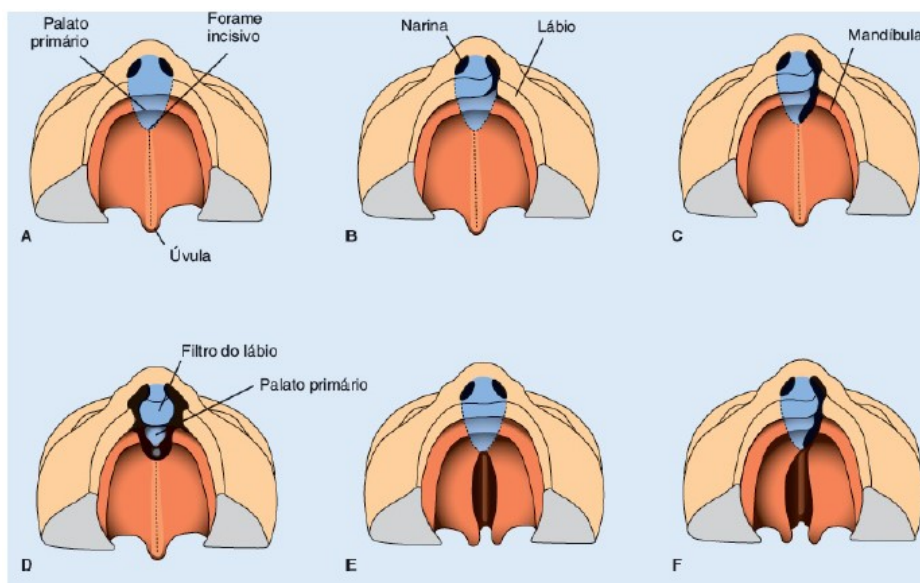


Figura 6 – Vista ventral do palato, alvéolo, lábio e nariz. A. Normal B. Fenda unilateral do lábio que se estende ao nariz. C. Fenda unilateral envolve o lábio, alvéolo e palato primário. D. Fenda bilateral que envolve lábio, alvéolo e palato primário. E. Fenda isolada do palato. F. Fenda unilateral do lábio e alvéolo associado a fenda palatina (Sadler, 2015).

Outros tipos de anomalias craniofaciais podem acontecer no período embrionário ao longo das diferentes fases do desenvolvimento. A falta de fusão dos processos faciais na quarta fase de desenvolvimento craniofacial pode também dar origem a outros tipos de anomalias menos frequentes como fenda oblíqua da face e macrostomia (Prakash et al., 2013).

1.2. Crescimento da região facial

Diferentes teorias sobre os fatores que influenciam o crescimento foram propostas ao longo dos anos. Hoje sabemos que o crescimento não é só controlado a nível genético, mas também influenciado por uma variabilidade de fatores ambientais. A teoria da matriz funcional, proposta por Moss em 1962 e revista pelo próprio em 1997, põe a hipótese que o crescimento facial ocorre de acordo com as necessidades funcionais e em resposta ao crescimento dos tecidos moles. De acordo com a teoria de Moss um dos fatores determinantes do crescimento maxilar e mandibular é o crescimento da cavidade nasal e oral que aumentam de tamanho em resposta às necessidades funcionais. Desde ponto de vista, a ausência de uma função normal também teria influência no crescimento e desenvolvimento (Castaldo & Cerritelli, 2015).

O crescimento da região craniofacial divide-se em 4 zonas de acordo com o seu padrão de crescimento: a abóbada craniana, a base do crânio, o complexo nasomaxilar que envolve o nariz, a maxila e pequenos ossos associados e a mandíbula (Proffit & Fields, 2007).

O complexo nasomaxilar cresce por aposição ao nível das suturas que a ligam à base do crânio, em quase toda a sua extensão, e por remodelação de superfície através de proliferação do tecido conjuntivo sutural com ossos vizinhos (frontal, zigomático, osso palatino e apófise pterigoide do esfenóide) (Ferreira, 2008).

O crescimento da maxila dá-se para baixo e para a frente uma vez que as suturas que articulam a maxila à base do crânio se situam posteriormente e superiormente a esta. Este processo de aposição óssea vai ser influenciado pelo crescimento dos tecidos moles em redor, que é acompanhado pelo crescimento a nível das suturas. Uma vez que a aposição óssea acontece em ambos os lados da sutura os ossos adjacentes também vão crescer (Enlow & Bang, 1965).

Na zona da tuberosidade maxilar, onde a maxila apresenta um bordo livre, também existe um processo de aposição óssea que cria espaço para a erupção dos dentes molares (Julio et al., 2003)

Ao mesmo tempo que a maxila cresce para baixo e para a frente, a sua superfície anterior vai sofrer um processo de reabsorção, numa direção oposta à qual a maxila está a crescer, num processo independente, mas simultâneo. As alterações após o final do crescimento vão resultar de um movimento de translação da maxila para baixo e para a frente, assim como de todo o complexo nasomaxilar, e de um processo de reabsorção superficial da superfície anterior (Julio et al., 2003).

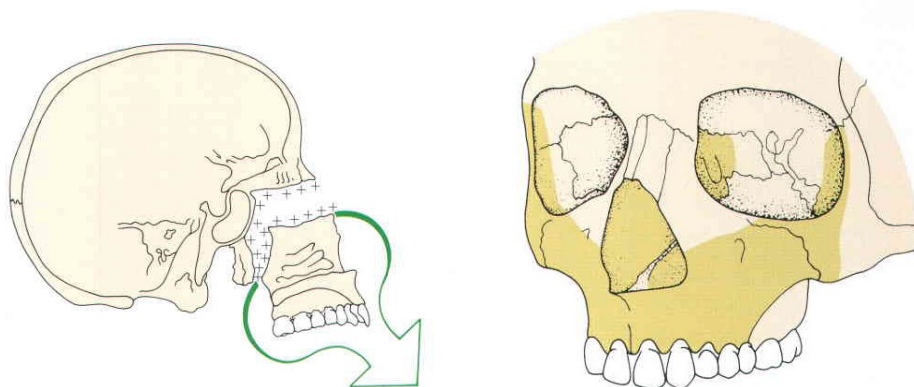


Figura 7 – Processo de translação da maxila para baixo e para à frente por aposição óssea na zona das suturas (imagem á esquerda) e zonas de reabsorção óssea superficial maxilar (imagem á direita) (Proffit & Fields, 2007).

O crescimento da base crânio provoca o movimento da posição da articulação temporomandibular, que tem um papel preponderante no crescimento mandibular. A mandíbula descola-se em consequência do crescimento condilar, que é adaptativo, com o objetivo de reestabelecer a posição da mandíbula na ATM, e em consequência à expansão dos tecidos moles (Berkowitz, 2005).

Ao longo do crescimento a mandíbula vai-se mover para baixo e para à frente ao mesmo tempo que aumenta de tamanho ao crescer para trás e para cima. O crescimento vai-se dar principalmente a nível do ramo mandibular, por aposição perióstica na sua superfície posterior, e no ramo ascendente por reposição endocondral na zona do côndilo simultaneamente com remodelação superficial (Ferreira, 2008).

São zonas de aposição o côndilo, o bordo posterior do ramo ascendente, o processo alveolar, o ramo mandibular, a chanfradura sigmóidea, a apófise coronoide e o mento enquanto a reabsorção acontece ao longo do bordo anterior do ramo ascendente e a região supra-mentoniana (Ferreira, 2008).

Durante o processo de reabsorção e aposição do ramo mandibular, uma reabsorção óssea significativa acontece no bordo anterior do ramo. Em contrapartida o processo de aposição e crescimento ósseo no bordo posterior do ramo provoca o movimento no qual o corpo mandibular se afasta cada vez mais da zona mentoniana. No espaço, o que anteriormente correspondia ao bordo posterior da mandíbula eventualmente, transforma-se no centro do corpo mandibular com tendência a aproximar-se do bordo anterior, enquanto o processo de remodelação óssea ocorre (Proffit & Fields, 2007) .

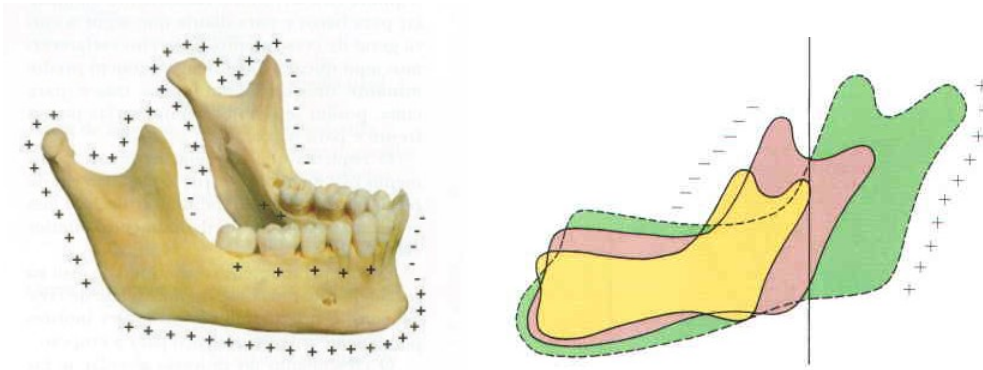


Figura 8 – Representação das áreas de reabsorção (-) e aposição (+) óssea na mandíbula (imagem à direita) (Ferreira, 2008). Ilustração que demonstra o sentido do crescimento sequencial da mandíbula (imagem à esquerda) (Proffit & Fields, 2007).

O lábio leporino e a fenda palatina podem alterar morfologia mandibular pela sua influência no padrão de crescimento. Estudos sugerem que pessoas com fenda palatina e lábio leporino podem ter tendência a um plano mandibular mais íngreme e a um ângulo goníaco mais obtuso do que uma população normal e que o crescimento da mandíbula em comprimento e largura pode ser mais reduzido (Berkowitz, 2005).

Em relação ao crescimento maxilar, diferentes procedimentos cirúrgicos para a reparação do lábio e/ou palato podem ter mais ou menos influência na inibição do crescimento da maxila, tanto no plano transversal como sagital, enquanto permanece inconclusivo se indivíduos com lábio leporino e fenda palatina podem atingir um potencial de crescimento normal (Shi & Losee, 2015).

1.3. Fatores etiológicos

As fendas do lábio e do palato podem ocorrer de forma isolada ou associada a um síndrome – síndromicas. As fendas síndromicas estão normalmente associadas a outros tipos de anomalias e malformações craniofaciais ou a outras malformações que afetam diferentes sistemas de órgãos, como por exemplo esqueléticas ou cardiovasculares. Contudo a maioria das fendas do lábio e palato observam-se na forma isolada. (Abbott, 2014). Os diferentes tipos de síndromes associados irão ser abordados num capítulo seguinte.

Etiologicamente as causas desta malformação não-sindrômica são variadas, contando tanto com influências genéticas como ambientais.

Estudos epidemiológicos apontam para o papel dos fatores ambientais na etiologia das fendas orofaciais. A exposição da mãe ao tabaco, álcool, déficit nutricional (ácido fólico), algumas infecções virais, medicação e exposição a agentes teratogênicos no primeiro trimestre da gravidez como fenitoína e ácido valpróico (antiepiléticos), talidomida e dioxina (pesticidas) e ácido retinóico são reconhecidos como fatores de risco. A interação destes fatores ambientais com determinados genes identificados no patrimônio genético potencializam o risco de fendas orofaciais (Allam et al., 2014).

Apesar do risco de lábio leporino e fenda palatina ser multifatorial, com influência genética e ambiental, o risco muitas vezes está intrinsecamente associado à predisposição genética, uma vez que existem vários genes identificados e associados a diferentes tipos de fendas.

Fogh-Anderson (1942) e Warkany et al. (1943) usaram a análise estatística para estabelecer um modelo de transmissão de lábio leporino e fenda palatina com base em históricos familiares da doença. Os estudos para identificar os potenciais genes que influenciam a doença continuaram a desenvolver-se até ao presente. O estudo dos segmentos cromossômicos entre indivíduos afetados e a sua comparação permitiu perceber que existem genes envolvidos que são comuns entre indivíduos.

Genes responsáveis por fatores de crescimento, como o fator de transformação de crescimento alfa (TGFA) e o fator transformante de crescimento beta 3 (TGFB3) assim como genes responsáveis por fatores de transcrição, como MSX1, IRF6 e TBX22 são genes que foram identificados pela sua potencial importância no desenvolvimento de fendas lábio-palatinas, através de estudos de ligação e associação genéticas, entre outros potenciais genes (Allam et al., 2014) (Bender, 2000).

Uma vez que esta condição é geneticamente transmissível, existem fatores a considerar em relação à probabilidade de ocorrência numa família. A probabilidade de ocorrência aumenta com a severidade da fenda, com o número de indivíduos afetados numa família e é tanto maior quanto mais próximo for o grau de parentesco (Bender, 2000).

Segundo Abbott (2014) a probabilidade de pais não afetados com um filho com fenda do lábio-palatina virem a ter a um segundo filho afetado varia entre 2 a 6%. As probabilidades de recorrência de lábio leporino com ou sem fenda palatina são diferentes das probabilidades de fenda palatina isolada.

Com base em revisões que abrangem vários estudos epidemiológicos, como apresentado por Fraser (1970) é possível estimar o possível risco de recorrência numa família como apresentado na seguinte tabela.

	Lábio leporino com ou sem fenda palatina	Fenda palatina isolada
População em geral	0,1%	0,04%
1 irmão afetado	3 a 7%	2 a 5%
1 progenitor afetado	2 a 4%	3 a 7%
1 progenitor e 1 irmão afetado	11 a 14%	15 a 20%
2 irmãos afetados	8 a 14%	10 a 13%

Tabela 1 – Risco de recorrência num indivíduo de lábio leporino com ou sem fenda palatina e de fenda palatina isolada. Adaptado de Revah (2014).

Estes dados têm particular importância no aconselhamento pré-natal uma vez que permite consciencializar os pais para esta situação, permitindo o planeamento familiar, o controlo dos fatores de risco e o conhecimento da doença uma vez que está provada a hereditariedade das fendas lábio-palatinas.

1.4. Epidemiologia

A incidência e a distribuição geográfica das fendas orofaciais é extremamente heterogénea, apresentado uma variação significativa entre grupos étnicos.

Segundo uma revisão feita por Allam et al. (2014), os Nativos Americanos e os Asiáticos mostram uma taxa de incidência mais elevada. Estima-se que existam 3.74 novos casos por cada 1000 nascimentos em Nativos Americanos e entre 0.82 a 4.04 em cada 1000 nascimentos entre Asiáticos. Entre Europeus a tendência varia uniformemente entre 1 em cada 600 ou 700 nascimentos e em países Africanos a taxa varia entre 0.18 a 1,67 por cada 1000 nascimentos. Com uma incidência estimada maior em Asiáticos e inferior em Africanos, os Caucasianos mostram valores intermédios entre estes dois grupos étnicos com 0.9 a 2,69 casos por cada 1000 nascimentos.

Comparações entre grupos étnicos residentes nos Estados Unidos e Reino Unido mostraram que imigrantes Asiáticos e Chineses têm uma taxa de incidência semelhante aos seus países de origem. Afro-Americanos têm uma taxa de incidência menor do que caucasianos residentes nos Estados Unidos. Apesar dos dados obtidos sobre a população Africana ser escassa a evidência disponível aponta para uma baixa incidência de fendas orofaciais (Allam et al., 2014).

Um estudo epidemiológico feito por um grupo de trabalho, *International Perinatal Database of Typical Orofacial Clefts* (IPDTC, 2011), através da colaboração com bases de dados internacionais, com ampla distribuição geográfica, estimou que fendas isoladas do palato ocorrem em 25% dos casos de fendas orofaciais enquanto a fenda labial combinada com fenda palatina ocorre em 45%. As fendas unilaterais são mais comuns que as fendas bilaterais com um rácio de 4:1 e as fendas unilaterais estão mais vezes associadas ao lado esquerdo face, com uma percentagem de 70%. Os rapazes são mais frequentemente afetados e de forma mais severa que as raparigas.

O gráfico seguinte mostra a incidência de fenda palatina isolada e de fenda labial com ou sem fenda palatina por cada 1000 nascimentos entre 1995 e 2007, em alguns países da Europa, incluindo Portugal, segundo dados da EUROCAT.

De acordo com a EUROCAT, a prevalência de lábio leporino com e sem fenda palatina no sul de Portugal foi de 7.8 por cada 10,000 nascimentos entre 1980 e 2015 (Pereira et al., 2018).

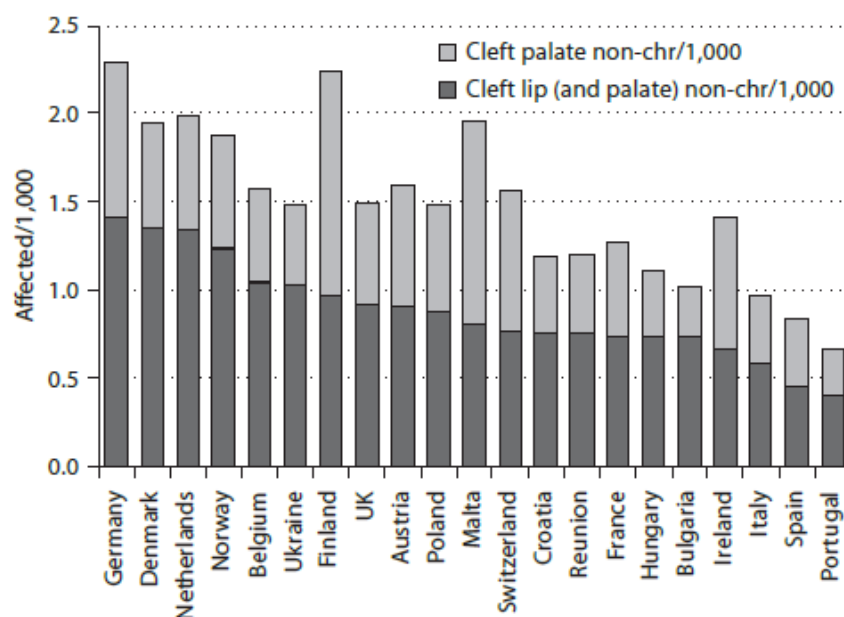


Figura 9 –Prevalência da forma não síndrômica de fenda palatina isolada e de lábio leporino com ou sem fenda palatina associada por cada 1000 nascimentos em alguns países da Europa entre 1995 e 2007 (Mossey & Modell, 2012).

A percentagem de casos de fendas do lábio-palatinas associados a um síndrome é bastante heterogénea entre estudos. Vanderas (1987) considerou as fendas lábio-palatinas

sindrômicas como entidades epidemiológicas diferentes no que respeita a parâmetros como o sexo, a idade da mãe, o peso ao nascer e à taxa de mortalidade infantil. A diferenças etiológicas deste tipo de anomalias e a sua heterogeneidade levam vários autores a referir a importância de separar as fendas lábio-palatinas na sua forma isolada das fendas com malformações ou síndromes associados em estudos que envolvam amostras de população com fendas orofaciais.

Da mesma forma, as fendas que envolvem o lábio e o palato primário são separadas das fendas isoladas do palato secundário por terem um perfil epidemiológico diferente. Ao contrário das fendas lábio-palatinas, as fendas isoladas do palato são mais frequentes no sexo feminino. Uma vez que são anomalias que decorrem de eventos embriológicos diferentes podem ter etiologias distintas, com diferentes genes envolvidos na sua transmissão (Burg et al., 2016).

1.5. Síndromes associados

Apesar das fendas lábio palatinas surgirem normalmente como condições isoladas, com um prognóstico geralmente favorável para os doentes, muitas vezes existem outras malformações associadas que podem fazer parte de um quadro clínico mais complexo (Pereira et al., 2018).

Para identificar os diferentes tipos de anomalias associadas importa classificá-las em quatro categorias diferentes: síndrome monogénico, síndrome cromossomal, sequência ou associação.

Um síndrome monogénico é quando um conjunto de anomalias estão associados a um único gene, como por exemplo o síndrome de Van der Woude (VWS) ou o síndrome de Treacher Collins (STC).

Um síndrome cromossomal é quando existe uma alteração estrutural significativa anómala no cromossoma, como a deleção de parte de um cromossoma, ou até numérica, com a existência de um cromossoma a mais. São exemplos respetivamente o síndrome velocardiofacial (SVC) e a trissomia 21.

Uma anomalia ou defeito estrutural, por exemplo durante a embriogénese, que desencadeia uma cadeia de malformações tem o nome de sequência. A mais comum que envolve fendas palatinas é a sequência de Pierre Robin (SPR).

Por fim, uma associação é uma malformação que não é identificada como síndrome por não estar associada a nenhum gene ainda conhecido e nem faz parte de uma sequência. A

associação pode ser uma única malformação ou múltiplas malformações congénitas. Uma das associações mais comuns relacionadas com fendas lábio-palatinas são as malformações cardiovasculares congénitas (Venkatesh, 2009).

A proporção de outras anomalias relacionadas com fenda lábio-palatinas é bastante variável entre estudo, desde um 1.5% a 64.2% e não existe consenso sobre qual o tipo de malformação mais frequentemente associada (Pereira et al., 2018). Assim, vão ser descritas as mais comumente referenciadas na literatura.

1.5.1. Síndrome de Van der Woude

O síndrome de Van der Woude é uma condição autossómica dominante e as suas principais características são depressões ou sulcos no lábio inferior e fenda palatina, causado por uma mutação no gene IRF6 (Singh et al., 2015).

Outros sintomas que podem existir ou não são hipodontia, anquiloglossia, doença cardíaca congénita, sopro cardíaco, sindactilia (união dos dedos), problemas cerebrais entre outras anomalias mais raras. O diagnóstico do síndrome é clínico, no entanto o exame genético deve ser pedido, também pela sua importância no aconselhamento familiar (Angiero et al., 2018).

Este síndrome tem uma penetrância de 96% e a expressão do seu fenótipo pode variar, desde apenas sulcos no lábio inferior a fenda palatina com ou sem lábio leporino. É uma das formas sindrómicas mais comuns de fendas orofaciais (Angiero et al., 2018).



Figura 10 – Aspeto clínico do sulco labial no lábio inferior (Angiero et al., 2018).

1.5.2. Sequência de Pierre Robin

Esta sequência é caracterizada principalmente por três aspetos: micrognatia, glossoptose (posição retraída da língua) e fenda palatina. Macroglossia, anquiloglossia, úvula bífida ou fenda submucosa do palato também foram ocasionalmente descritas (Venkatesh, 2009).

Diferentes teorias foram propostas para explicar esta sequência de malformações. Segundo Singh et al. (2015), a teoria mais aceite explica que a hipoplasia mandibular, durante o período de formação da mandíbula entre as 7^a e 11^a semanas de gestação, provoca um posicionamento anómalo da língua na cavidade oral, numa posição posterior e alta, que impede o encerramento das prateleiras palatinas, resultando numa fenda palatina. A hipoplasia mandibular observada durante a morfogénese é o defeito estrutural primário que desencadeia as outras malformações, daí a designação de sequência. A queda posterior da língua em conjunto com a diminuição do volume da cavidade oral provoca uma obstrução da via aérea que pode provocar dificuldades respiratórias no recém-nascido.

A SPR pode ocorrer isoladamente ou em associação com outras malformações ou síndromes como SVC ou STC. A sua etiologia não é totalmente conhecida e assim como as fendas orofaciais a sua patogénese pode ser multifatorial. Da mesma forma, o tratamento é multidisciplinar, desde a cirurgia à terapia da fala. Um dos principais objetivos são resolver a obstrução respiratória e as dificuldades na alimentação sendo que a ortodontia também desempenha um papel importante na reabilitação destes doentes (Manero, 2012).



Figura 11 – Criança com sequência de Pierre Robin. É possível observar a posição posterior e retraída da língua – glossoptose (Cladis et al., 2014).

1.5.3. Síndrome Velocardiofacial

O SVC é um síndrome cromossomal, autossômico dominante associado a uma deleção na zona q11 no braço longo do cromossoma 22 e é um dos síndromes mais comuns associados a uma deleção cromossomal. Este síndrome tem uma grande variabilidade na expressão do seu fenótipo e afeta vários sistemas corporais. As características mais comuns são fendas palatinas, anomalias cardíacas, aparência facial característica (excesso de dimensão vertical, atrofia na zona do osso zigomático, retrognatismo mandibular, físsuras palpebrais curtas, orelhas pequenas) e problemas cognitivos (Venkatesh, 2009). O SVC está intrinsecamente associado ao Síndrome DiGeorge que também se deve à mesma deleção cromossomal. Devido à grande variação fenotípica resultante da deleção do cromossoma 22q11 atribui-se mais que um síndrome à mesma deleção de acordo com o padrão clínico, no entanto muitas vezes os sinais clínicos destes dois síndromes coexistem e alguns autores não fazem a sua distinção. Este sinais incluem ausência ou atrofia do timo, amígdalas, adenoides e hipocalcemia. É comum observar-se uma variação anatómica do trajeto da artéria carótida, que apresenta um percurso mais mesial, próximo da parede faríngea. Isto deve ser tido em consideração na cirurgia de retalho faríngeo ou em qualquer outro tipo de cirurgia para a correção da incompetência velofaríngea (incapacidade de encerrar a comunicação entre a orofaringe e a nasofaringe), uma vez que a proximidade da artéria carótida aumenta o risco da cirurgia (McDonald-McGinn & Sullivan, 2011) (Venkatesh, 2009).

A variada expressão fenotípica deste síndrome cromossomal, desde anomalias cardíacas, fendas palatinas, problemas imunológicos, metabólicos e cognitivos, entre outros, exige um diagnóstico cuidadoso e um acompanhamento multidisciplinar (McDonald-McGinn & Sullivan, 2011).



Figura 12 – Síndrome velocardiofacial com dismorfia típica da face (Venkatesh, 2009).

1.5.4. Síndrome de Treacher-Collins

O STC caracteriza-se por um conjunto de malformações craniofaciais que incluem micrognatia mandibular, perda de audição, hipoplasia zigomática, fissuras palpebrais descaídas (“*crying facies*”), coloboma das pálpebras e fenda palatina em alguns casos. Entre outras características típicas da face observa-se: o nariz aparentemente largo devido a hipoplasia dos arcos zigomáticos; aparente hipoplasia da zona supraorbitária; hipoplasia da glândula parótida; existe uma linha de cabelo que cresce em direção às bochechas e ausência de pestanas na pálpebra inferior (Cobb et al., 2014).



Figura 13 – Doente portador de Síndrome de Treacher-Collins (Cobb et al., 2014).

Este síndrome é normalmente de transmissão autossômica dominante e na sua etiologia estão envolvidos o primeiro e segundo arcos braquiais. Resulta de uma deleção no gene *TCOF1* no cromossoma 5, que causa uma redução da migração das células da crista neural, importante no desenvolvimento embriológico do complexo craniofacial.

As anomalias dentárias mais comuns são agenesias (normalmente do segundo pré-molar inferior) e opacidade do esmalte. As malformações da cavidade oral, por ordem decrescente de frequência são fenda palatina isolada, fenda lábio palatina completa e macrostomia. (Cobb et al., 2014)

O STC pode existir associado a outro tipo de fendas que podem afetar a face em toda a sua extensão e o crânio. A displasia maxilo-zigomática, em que existe a já referida hipoplasia do osso zigomático, caracteriza-se pela presença de uma fissura na sutura zigomático-maxilar e pelo coloboma da pálpebra inferior. A displasia fronto-zigomática

também existe associada ao STC, manifesta-se por uma fissura ao longo da sutura fronto-zigomática, que vai desde a comissura da pálpebra até a região temporal (Lima, 2000). Outro tipo de fendas orofaciais congénitas da face e do crânio irão ser abordadas no capítulo seguinte de acordo com a classificação de Tessier.

1.5.5. Associações e anomalias congénitas múltiplas

A Organização Mundial de Saúde (WHO) define anomalias congénitas múltiplas como um padrão reconhecido de associações não aleatórias de duas ou mais anomalias congénitas com diferentes etiologias, o que as distingue de pertencer a um síndrome. Assim, quando se observa duas ou mais associações pode-se falar de anomalias congénitas múltiplas (WHO, 2001).

Num estudo retrospectivo de 31 anos em Portugal por Pereira et al. (2018) que analisou uma amostra de 701 doentes referidos ao Hospital Dona Estefânia, com lábio leporino e fenda palatina entre 1981 e 2012, 219 casos (31,2%) tinham uma ou mais malformações congénitas. Desses 219 casos, 146 (66,7%) seriam associações ou anomalias congénitas múltiplas de etiologia desconhecida e 73 (33,3%) eram síndromes ou sequências.

Desses 146 casos, 90 tinham apenas uma anomalia associada (41,1%), 62 casos (28,3%) tinham 2 anomalias associadas e 3 ou mais anomalias foram encontradas em 67 casos (30,6%).

Entre estes indivíduos, as anomalias da cabeça e do pescoço foram as associações mais frequentes, em 132 casos (60,3%) com o olho e o ouvido a serem os órgãos mais afetados. Seguem-se as malformações cardiovasculares que afetou 62 dos doentes com associações (28,3%), com defeitos no septo atrial e ventricular a serem os mais frequentes, seguido de persistência do canal arterial. Anomalias músculo-esqueléticas foram as terceiras mais frequentes, observada em 57 doentes (26%) com casos de polidactilia e redução dos membros. Em 25 doentes, (11,4%) foram observadas anomalias urogenitais, em 21 (9,6%) anomalias do sistema digestivo e parede abdominal e em 14 casos (6,4%) malformações do sistema nervoso central, principalmente defeitos cerebrais.

É ainda um dado importante que dos 73 doentes que tinham anomalias congénitas relacionadas com síndromes ou sequências, 12 doentes (16,4%) tinham síndromes cromossomais, 18 doentes (24,7%) tinham síndromes monogénicos e 43 doentes (58,9%) tinham sequências. O síndrome cromossomal mais reportado foi o SVC; o VWS seguido do STC foram os síndromes monogénicos mais frequentes; a SPR foi a única sequência

diagnosticada nos 43 doentes. Também foram reportados outras síndromes menos frequentes como trissomia 13, trissomia 21, síndrome de Apert, entre outros.

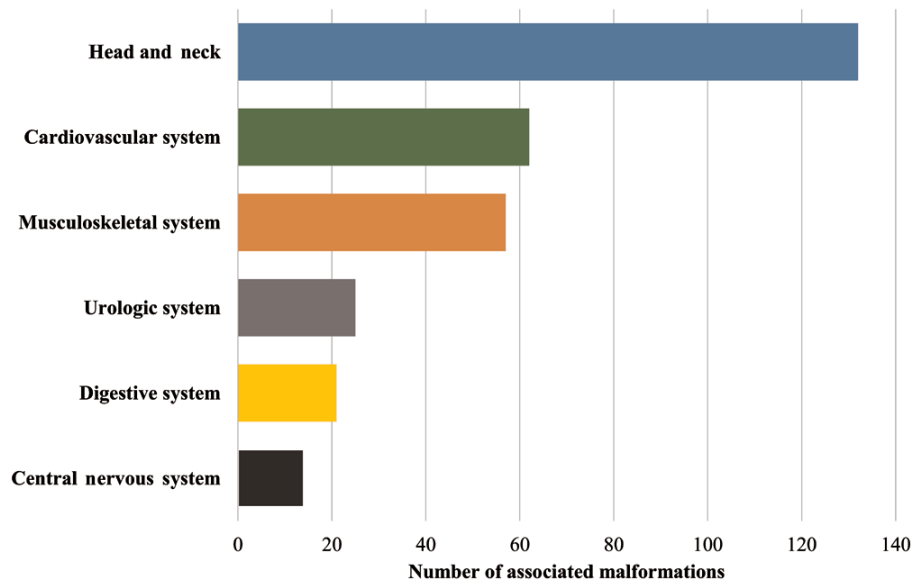


Figura 14 – Gráfico que reporta o número de doentes com associações ou anomalias múltiplas congénitas por sistema de órgãos (Pereira et al., 2018).

Este estudo, epidemiologicamente significativo para Portugal, é consistente com a literatura e com dados apresentados pela *International Clearinghouse for Birth Defect Monitoring Systems* (ICBDMS), que estuda e monitoriza nascimentos com defeitos congénitos a uma escala mundial. Segundo esses dados, as associações mais frequentemente relacionadas com fendas orofaciais são anomalias da cabeça e do pescoço, malformações cardiovasculares e malformações dos membros (WHO, 2001).

2. Classificação de fendas orofaciais

A variabilidade das expressões fenotípicas das fendas orofaciais, em particular das fendas lábio-palatinas, implica a necessidade de um sistema de classificação que permita uma fácil comunicação entre clínicos, uma vez que o tratamento exige uma interação de diferentes especialidades.

No que diz respeito às fendas de orofaciais, não só lábio-palatinas mas todas as fissuras congénitas da face e do crânio, a classificação proposta por Tessier (1976) ainda hoje é sistematicamente utilizada na literatura como método de classificação. Esta classificação

permite distinguir outros tipos de fendas que fazem parte do quadro clínico de síndromes associados a fendas lábio-palatinas.

Em relação às fendas lábio-palatinas especificamente, diferentes métodos de classificação foram propostos por Davis and Ritchie (1922), Brophy (1923), Veau (1931), Fogh-Andersen (1943), Kernahan and Stark (1958), Harkins et al. (1962), Broadbent et al. (1968), Spina (1973), entre outros (Allori et al., 2017).

Neste capítulo vai ser descrita a classificação de Spina (1973), que tem como vantagem facilitar e tornar mais simples a comunicação interdisciplinar entre clínicos e entre a comunidade científica.

2.1. Classificação de Tessier

Com base na observação clínica de 336 doentes com diferentes tipos de fendas orofaciais, em 1976, Tessier propôs um sistema de classificação ainda hoje amplamente usado.

As fissuras são classificadas de 0 a 14 em relação ao plano sagital da face, tomando a região orbital como ponto de referência. As fendas numeradas de 0 a 7 são fendas faciais e englobam apenas os ossos e tecidos moles da face. As fendas numeradas de 8 a 14 são fendas cranianas e envolvem tecidos moles e ossos do crânio, mas podem também afetar ossos da face.

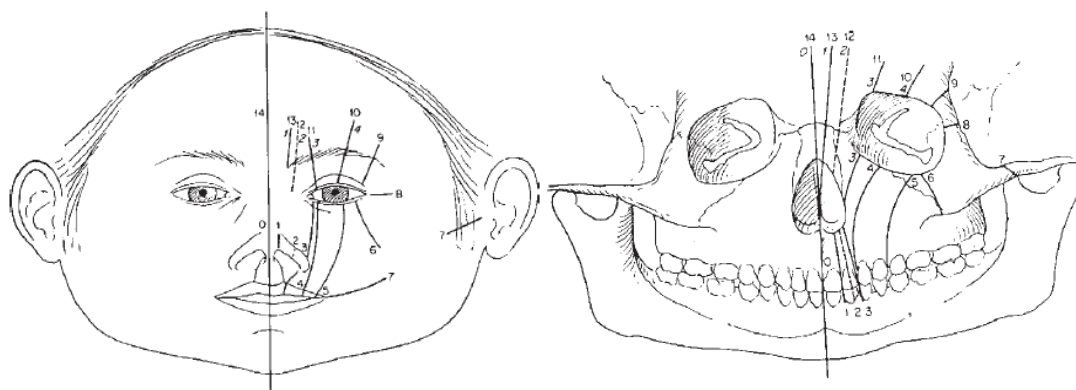


Figura 15 – Classificação proposta por Tessier (1976).

A fenda facial que corresponde ao número 0 é uma fenda da linha média assim como a fenda número 14 corresponde a uma fenda craniana da linha média. As fendas faciais (0 a 7) encontram-se abaixo do plano horizontal da fenda número 8 e as fendas cranianas (8

a 14) encontram-se acima desse plano. Tessier atribui ainda ao número 30 uma fenda mandibular da linha média, que atravessa a sínfise.

Cada uma destas fendas pode envolver tecidos moles e osso, no entanto, esta classificação não dá informação em relação à severidade da fenda e aos tecidos envolvidos, referindo-se somente à sua localização na face ou no crânio (Winters, 2016).

Uma vez que as fendas têm origem num defeito no desenvolvimento embriológico, normalmente por falha na fusão de um ou mais processos, alguns autores preferem utilizar o termo displasia em vez de fenda ou fissura (Lima, 2000).

A fenda tipo 1 de Tessier corresponde à forma de lábio leporino normalmente encontrada. Segundo a descrição de Tessier, o trajeto paramediano da fissura envolve o lábio superior e a cartilagem alar do nariz e origina uma columela anormalmente curta e larga. Pode na sua extensão envolver o alvéolo e o palato e causar hipoplasia maxilar no lado ipsilateral à fenda. O septo nasal pode-se encontrar desviado e existir um achatamento do dorso nasal (Winters, 2016)

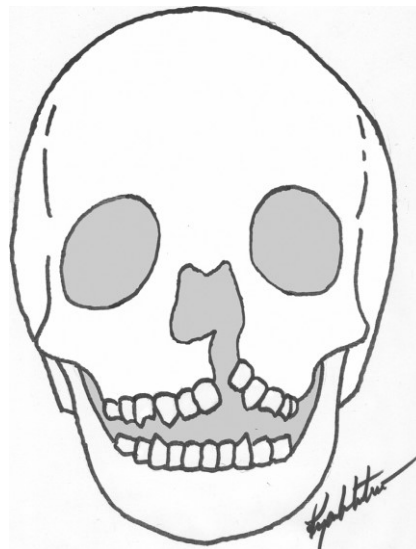


Figura 16 – Fenda do tipo 1 segundo Tessier (Winters, 2016).

Nesta classificação outros tipos de fendas podem também envolver o lábio, o alvéolo e o palato, mas não correspondem a uma fenda lábio-palatina típica uma vez que envolvem outras estruturas e correspondem a uma forma rara de fendas orofaciais.

A fenda do tipo 6 ou displasia maxilo zigomática está associada ao STC. Caracteriza-se por uma hipoplasia do osso zigomático, pela presença de uma fenda na sutura zigomático-maxilar e por um coloboma da pálpebra inferior. Também a fissura tipo 8 ou displasia fronto zigomática está associada a este síndrome, existindo uma fissura ao longo da sutura

fronto-zigomática, que vai desde a comissura palpebral em direção à região temporal (Lima, 2000).

2.2. Classificação de Spina

No que aos sistemas de classificação de fendas lábio-palatinas diz respeito, Kernahan and Stark (1958), foi o primeiro a propor uma classificação com um princípio embriológico, usando o *foramen* incisivo como ponto referência. Mais tarde, um comité de nomenclatura designado pela *American Cleft Palate Association* (ACPA), presidido por Harkins et al. (1962), propôs um sistema de classificação baseado sobre o mesmo princípio. A classificação de Spina (1973) sugere uma modificação à classificação até então adotada pela ACPA.

Usando o *foramen* incisivo como ponto de referência, a classificação de Spina (1973) divide as fendas lábio-palatinas em 3 grupos com uma terminologia baseada no latim.

O grupo I representa as fendas pré *foramen* incisivo (fendas do lábio, com ou sem fenda alveolar, anteriores ao *foramen* incisivo); o grupo II refere-se às fendas trans *foramen* incisivo (fenda do lábio, alvéolo e palato que atravessam o *foramen* incisivo); grupo III diz respeito às fendas pós *foramen* incisivo (fendas do palato posteriores ao *foramen* incisivo). Existe ainda um grupo IV para as fendas faciais raras como fendas oblíquas (oro-orbitais), fendas transversais (oro-auriculares), fendas do lábio inferior, entre outras, que estão descritas na classificação de Tessier.

As fendas do grupo I podem ser unilaterais, bilaterais ou medianas. São consideradas completas se atingirem a arcada alveolar e incompletas se apenas afetarem o lábio. As fendas bilaterais podem ser incompletas num lado e completas noutro.

As fendas do grupo II podem ser unilaterais (direita ou esquerda) ou bilaterais. As fendas do grupo III podem ser completas, quando afetam toda a extensão do palato ou incompletas, quando afetam parcialmente o palato.

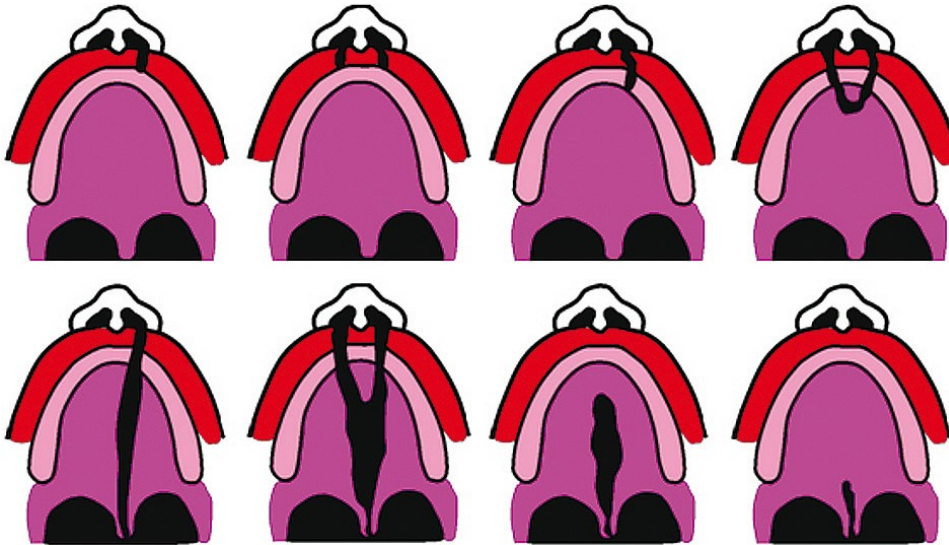


Figura 17 – Diferentes formas de fendas lábio-palatinas de acordo com a classificação de Spina. A. Fenda do grupo I (*pré-foramen*) unilateral incompleta. B. Fenda do grupo I bilateral incompleta. C. Fenda do grupo I unilateral completa. D. Fenda do grupo I bilateral completa. E. Fenda do grupo II (*trans-foramen*) unilateral. F. Fenda do grupo II bilateral. G. Fenda do grupo III (*pós-foramen*) completa. H. Fissura do grupo III incompleta. Adaptado de Cymrot et al. (2010).

É possível que uma fenda do grupo I coexista com uma fenda do grupo III. Por exemplo, uma fenda incompleta do lábio que não atravesse o *foramen* incisivo e uma fenda incompleta do palato deve ser classificada *pré-foramen* e *pós-foramen* incisivo simultaneamente.

2.3. Fenda submucosa do palato

É importante salientar a forma particular de fenda palatina que é a fenda submucosa do palato, já anteriormente referido no capítulo da Embriologia Orofacial. Este tipo de fenda muitas vezes não é diagnosticada ao nascimento, uma vez que a mucosa palatina aparece aparentemente intacta, no entanto, é normalmente acompanhado por úvula bífida.

Uma vez que é uma anomalia tardia na formação do palato secundário, por baixo da mucosa intacta pode existir uma descontinuidade muscular no palato mole e óssea no palato duro que se caracteriza clinicamente por uma depressão na zona posterior do palato duro e uma zona azulada (zona pelúcida) ao longo da fenda (Berkowitz, 2005).

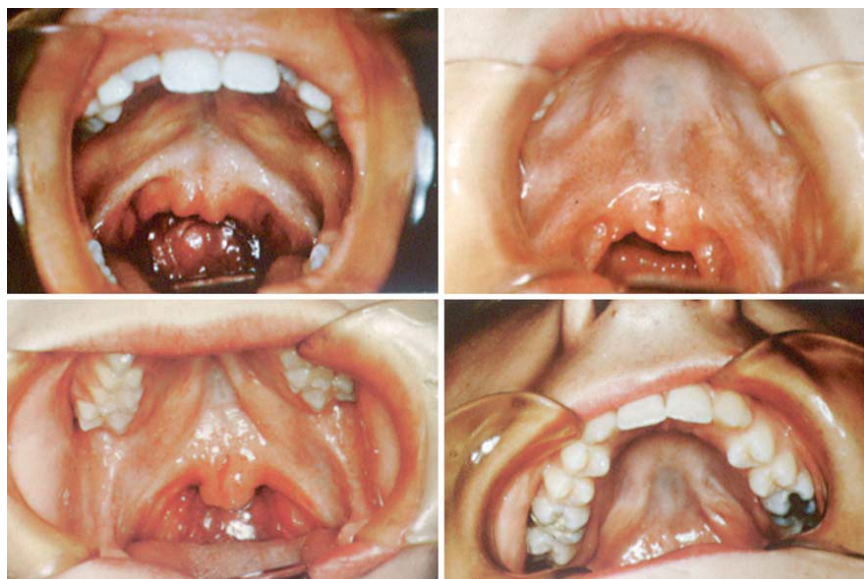


Figura 18 – Representações de fendas submucosas do palato (Berkowitz, 2005).

A hipernasalidade no discurso por incompetência velofaríngea (incapacidade de encerrar a comunicação entre a cavidade oral e nasal por disfunção anatómica do palato mole ou da parede faríngea) pode acontecer ou não em doentes com fenda submucosa do palato (Berkowitz, 2005).

Em crianças pode estar associado a dificuldades na alimentação, uma vez que estas têm dificuldade em succionar, fazendo com que os períodos de alimentação sejam muito longos. A regurgitação nasal também acontece e dificulta a alimentação (Moss et al., 1990).

As anormais inserções musculares no palato também podem criar disfunções ao nível da trompa de Eustáquio, que liga a nasofaringe ao ouvido médio, criando problemas ao nível do ouvido médio (Sharma & Nanda, 2009).

Estas disfunções do ouvido médio também se aplicam a fendas palatinas normais, com infecções e otites recorrentes, assim como o discurso anasalado e dificuldades na alimentação, pela existência de comunicação oronasal.

3. Cuidados colaborativos e a equipa multidisciplinar

O tratamento das fendas lábio-palatinas exige uma equipa multidisciplinar em que diferentes especialidades trabalham com o objetivo de estabelecer um plano de tratamento que permita as melhores abordagens terapêuticas em cada uma das áreas. Esta equipa multidisciplinar deve estar idealmente centralizada de forma a que possam trabalhar em conjunto sobre o mesmo caso, facilitar as marcações e tornar o trabalho colaborativo mais eficiente (Gibson & Shetye, 2017).

Entre as diferentes especialidades encontram-se a audiologia, a genética, a enfermagem, terapia da fala, a otorrinolaringologia, pediatria, psicologia, cirurgia, anestesia, a odontopediatria e a ortodontia.

Muitas vezes o enfermeiro atua como coordenador entre as diferentes especialidades, sendo o primeiro contacto e quem acompanha a família ao longo de processo. Através deste acompanhamento está também na posição ideal para monitorizar o crescimento e desenvolvimento e prestar apoio educacional em diferentes assuntos, como a alimentação (Gibson & Shetye, 2017).

O geneticista desempenha um papel importante no diagnóstico genético e na determinação da etiologia da anomalia, tendo em conta as diferentes formas de expressão síndrómica e não-síndrómica das fendas lábio-palatinas. É também importante o cálculo do risco de recorrência no aconselhamento genético e planeamento familiar (Bender, 2000).

As disfunções no ouvido médio, principalmente a otite média com efusão, estão frequentemente associadas a fendas palatinas. A acumulação de pressão e fluídos no ouvido médio, que resulta de uma disfunção da trompa de Eustáquio que liga o ouvido médio à faringe, cujo a abertura é afetada pela dismorfia do palato fissurado, é a principal causa deste problema. É essencial o acompanhamento do otorrinolaringologista na monitorização desta situação. Entre os procedimentos possíveis encontram-se a miringotomia (drenagem de líquido no ouvido médio por uma pequena incisão no tímpano) ou a colocação de tubos timpânicos. Uma vez que muitas vezes estão associadas perdas de audição, a audiologia também é uma especialidade envolvida nesta equipa (Sharma & Nanda, 2009).

A terapia da fala aborda um problema para o qual os doentes com fendas lábio-palatinas têm uma grande tendência, uma vez que têm um grande risco de desenvolver problemas na fala. A hipernasalidade por dificuldade de encerramento do espaço velofaríngeo e do

espaço oronasal devido à fenda palatina ou fístulas oronasais, a tendência para mal oclusões dentárias e esqueléticas em conjunto com os possíveis problemas auditivos são fatores que contribuem para esta dificuldade e que requerem uma intervenção apropriada. Adicionalmente, é preciso ter em conta os efeitos adversos que algumas cirurgias podem ter na fala (Robin et al., 2006).

A cirurgia (plástica, maxilo-facial ou pediátrica) dirige-se numa primeira fase para a reconstrução das estruturas anatómicas afetadas pela fenda reestabelecendo primariamente a função e a estética. No primeiro ano têm normalmente lugar as cirurgias de reconstrução do lábio e do palato. Posteriormente algumas cirurgias poderão ter lugar na infância como por exemplo a faringoplastia e o enxerto ósseo alveolar e outras numa idade mais adulta, como a cirurgia ortognática. Obviamente outros procedimentos cirúrgicos podem ter lugar em alturas mais ou menos diferentes, dependendo principalmente do doente e também do protocolo utilizado por cada equipa. Aqui está intrinsecamente associado o anestesiológico, para que as cirurgias sejam possíveis (Gibson & Shetye, 2017) (Andersson et al., 2010).

Anomalias dentárias comumente associadas a lábio leporino e fenda palatina incluem agenésia dentária, presença de dentes supranumerários, erupção ectópica, impactação dentária, hipoplasia do esmalte, atraso na erupção e problemas periodontais. Um estudo conduzido por Tannure et al. (2012) sugere que indivíduos portadores de fendas lábio-palatinas não sindrómicas têm significativamente mais anomalias dentárias associadas do que uma população normal. O odontopediatria deve acompanhar o desenvolvimento ao longo da infância, abordar os problemas existentes e promover desde cedo hábitos de higiene oral. A periodontologia também pode estar envolvida uma vez que a manutenção e possível aumento do suporte periodontal é importante na preservação de peças dentárias que podem estar comprometidas pela fenda. A prostodontia pode atuar na reabilitação de dentes perdidos e no fabrico de aparelhos removíveis para obturação de fístulas e tratamento da disfunção velofaríngea (Gibson & Shetye, 2017)

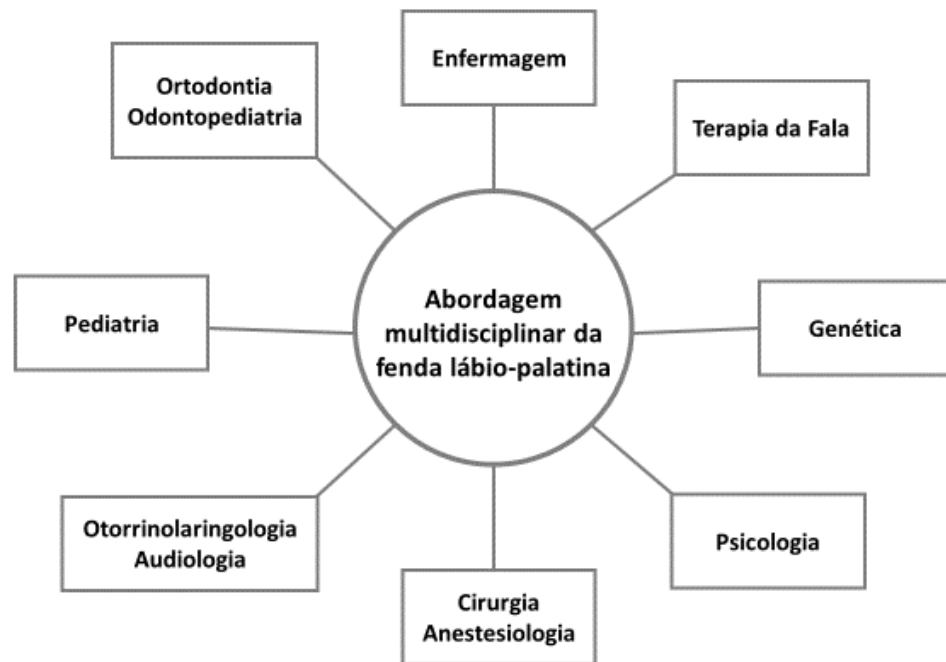


Figura 19 – Diferentes especialidades envolvidas no tratamento de fendas lábio-palatinas. Adaptado de Vig & Mercado (2015).

Uma avaliação especializada da criança após o nascimento, antes da alta hospitalar, por um médico pediatra deve existir. Existem várias anomalias já referidas anteriormente que podem estar associadas às fendas lábio-palatinas e que podem afetar diferentes sistemas, sendo que deve existir uma boa avaliação inicial. Outras responsabilidades do médico pediatria incluem a observação clínica regular, a monitorização do crescimento, o apoio direto aos pais nas suas preocupações em relação aos filhos e a sua educação para as necessidades específicas da criança ao longo do seu desenvolvimento.

Por fim, a psicologia permite o acompanhamento emocional da criança, ajudar nas suas dificuldades a nível da aprendizagem e desenvolvimento cognitivo e no tratamento de outras desordens do foro psicológico que podem estar relacionadas com a sua condição, como a depressão e perda de autoestima. Também pode acompanhar outros membros da família na gestão emocional da doença, principalmente os pais (Gibson & Shetye, 2017).

3.1. O papel do ortodontista

A ortodontia pode intervir desde cedo, a partir das primeiras semanas através da ortopedia neonatal. O termo “ortopedia” aplica-se porque o ortodontista intervêm num período em que a erupção dentária ainda não aconteceu e o tratamento foca-se antes no movimento das estruturas anatómicas afetadas pela fenda, como a arcada alveolar, lábio, nariz e tecido moles adjacentes, promovendo o seu alinhamento antes de uma primeira cirurgia reparadora do lábio (Vig & Mercado, 2015).

No tratamento ortopédico normalmente utilizam-se placas acrílicas removíveis intraorais que são utilizadas pela criança até se obter o alinhamento desejado dos tecidos, aproximadamente por um período de 3 a 5 meses, até que a primeira cirurgia reparadora do lábio tenha lugar. A ortopedia neonatal encontrou um período de maior desenvolvimento a partir da 2ª metade do século XX, e entre as técnicas de ortopedia neonatal existentes, a mais popular é a técnica de moldagem nasoalveolar descrita por Grayson em 1993 (Shetye & Grayson, 2017).

Todo o processo desde as impressões iniciais para obtenção dos modelos, a aplicação do aparelho ortopédico, as consultas de controlos semanais e a avaliação dos resultados finais são principalmente da responsabilidade do ortodontista, embora envolva também outros membros da equipa.



Figura 20 – A. Criança com aparelho ortopédico de moldagem nasoalveolar em boca. B. Exemplo de aparelho ortopédico de moldagem nasoalveolar (Grayson & Maull, 2005).

Mais tarde, o ortodontista vai intervir na gestão clínica do paciente quando este é proposto a um enxerto ósseo alveolar. O enxerto ósseo alveolar é uma cirurgia que faz parte da reconstrução do palato, através da colocação de um enxerto ósseo autogéneo no palato, que tem como um dos principais objetivos a estabilidade arcada, promovendo um bom

suporte periodontal através do aumento do osso alveolar no espaço adjacente à fenda. Este procedimento acontece normalmente entre os 6 e os 10 anos de idade, mas o *timing* da sua realização depende sobretudo do grau de desenvolvimento dentário (Andersson et al., 2010).

Outro aspeto a considerar é a realização de tratamento ortodôntico previamente ao enxerto ósseo alveolar. O objetivo é promover a expansão maxilar de forma a normalizar a forma da arcada, uma vez que normalmente se observa constrição maxilar, que entre outras razões, é secundária à cirurgia de reparação do palato. No entanto, a realização do tratamento ortodôntico pré-enxerto permanece um assunto controverso e apesar de ser um protocolo adotado por muitas equipas, alguns estudos põem em questão o seu benefício e consideram a hipótese de reduzir a probabilidade de sucesso do enxerto (Wirthlin, 2017).

Avaliar a necessidade do uso de talas pós-operatórias após o enxerto, assim como a avaliação dos resultados obtidos pela cirurgia, através das várias escalas existentes para o efeito, também faz parte do papel do ortodontista. (Wirthlin, 2017).

A hipoplasia maxilar representa um problema comum entre doentes com lábio leporino e fenda palatina. As sua causa neste tipo de doentes é multifatorial e incluem: a deficiência dos tecidos moles e duros inerentes à própria fenda, a cirurgia reparadora do palato e a tensão formada pela cicatriz, o padrão de crescimento anormal do palato e as características morfológicas herdadas pelos pais.

É possível atuar de maneira intercetiva através de aparelhos expansores da arcada, como o *Quadhelix* ou *Hyrax*, antes do enxerto ósseo alveolar, e de aparelhos de protração maxilar para correção da má-oclusão Classe III associada à maxila hipoplásica (Segal et al., 2017).

Numa fase mais tardia, já na adolescência, o tratamento ortodôntico definitivo visa a estabilização da oclusão, estética e funcionalmente. Esta fase do tratamento ortodôntico em adolescentes com fenda lábio-palatina representa um desafio acrescido e requer uma abordagem individualizada. Diferentes graus de discrepância esquelética podem ser encontrados, não só na dimensão sagital, mas também na dimensão transversal e vertical. O ortodontista pode ainda ter que lidar com problemas adicionais como agenesias dentárias (frequentemente do incisivo lateral), dentes decíduos sem sucessor definitivo, erupções ectópicas e dentes inclusos, entre outros (Mancini et al., 2017).

Em casos de discrepância esquelética moderada a severa, muitas vezes o tratamento ortodôntico convencional consegue apenas atuar de maneira limitada. Nesses casos deve

ser considerada pelo ortodontista em conjunto com a equipa a hipótese de cirurgia ortognática, uma vez atingida a maturidade óssea. A ortodontia, além de intervir do diagnóstico e no planeamento, pode atuar pré-cirurgicamente na preparação da arcada e definitivamente no período pós-cirúrgico (Mancini et al., 2017).

A técnica de cirurgia ortognática convencional para o reposicionamento maxilar é a Osteotomia Le Fort 1, em que a maxila é mobilizada através de vários pontos de osteotomia e reposicionada de maneira fixa. No entanto, a técnica Distração Osteogénica Maxilar tem vindo a ganhar popularidade. Esta técnica que reposiciona a maxila e promove a formação de novo osso através de um dispositivo de distração, permite abordar o doente numa idade mais precoce, em que ainda existe crescimento (Kapadia, 2017).

Intervenção	Função / Objetivos
Ortopedia Neonatal	Alinhamento dos tecidos moles e rebordo alveolar antes da primeira cirurgia de reparação do lábio
Ortodontia Intercetiva	Expandir a arcada maxilar Aparelho de protração maxilar no tratamento da maxila hipoplásica associada a má-oclusão Classe III
Enxerto ósseo alveolar	Decisão do <i>timing</i> cirúrgico ideal Considerar ortodontia pré-enxerto Avaliar resultados e a necessidade de novo enxerto
Ortodontia Definitiva	Alinhamento da arcada e estabilização da oclusão
Cirurgia Ortognática	Avaliar a necessidade de cirurgia ortognática Le Fort 1 convencional ou Distração Osteogénica Ortodontia pré-cirurgia e pós-cirurgia

Tabela 2 – Papel do ortodontista ao longo das diferentes fases do tratamento do doente com fenda lábio-palatina.

Parte das decisões clínicas que influenciam o tratamento são tomadas pelo ortodontista, uma vez que alguns procedimentos devem esperar pela altura ideal do desenvolvimento dento-facial para se realizar. Este deve saber avaliar o tratamento ortodôntico como parte de um todo e perceber as consequências que as suas decisões vão ter ao longo do tratamento.

3.2. Plano de tratamento e *timing*

O plano de tratamento e a altura cirúrgica ideal para intervir na reparação do lábio e do palato permanece, ainda hoje, um assunto controverso. Apesar dos progressos feitos no tratamento nesta área, o *timing* exato da cirurgia e as técnicas cirúrgicas usadas em cada fase do tratamento não é consensual.

Em nenhum outro tipo de anomalia craniofacial se tem tanto em consideração a influência da cirurgia no padrão de crescimento como nas fendas lábio-palatinas. A inibição do crescimento secundária à cirurgia em doentes jovens deve ser tida em conta (Berkowitz, 2005).

A cirurgia reparadora do lábio e a cirurgia reparadora do palato têm lugar nos primeiros anos, aproximadamente nas 10-12 semanas e 9-18 meses de vida, respetivamente. O enxerto ósseo alveolar, que permite a reconstrução do palato e alvéolo através de um enxerto ósseo, tem idealmente lugar entre os 6 e 9 anos de vida, com base no desenvolvimento dentário. Estas cirurgias são os principais procedimentos que visam uma primeira fase da reconstrução do lábio, alvéolo e palato e normalmente são transversais a todos os casos de fenda completa, unilateral ou bilateral (Andersson et al., 2010).

Secundariamente, existem outros procedimentos cirúrgicos que podem ter lugar ou não, com base nas necessidades do doente. Entre esses procedimentos incluem-se cirurgia secundária do palato para tratamento da insuficiência velofaríngea (faringoplastia), cirurgia para encerramento de fistulas oronasais residuais após uma primeira palatoplastia, cirurgia ortognática, cirurgia estética de revisão do lábio e do nariz e cirurgias que visem a reabilitação oral do doente, como a colocação de implantes (Ruiz & Costello, 2004).

A tabela seguinte demonstra a sequência normalmente seguida na reconstrução de fendas lábio-palatinas com base na recente literatura, desde a infância à adolescência. Não obstante, alguns procedimentos podem ter lugar numa altura diferente com base no protocolo seguido por cada equipa, ou podem não fazer parte do plano de tratamento, de acordo com a especificidade de cada caso clínico.

Procedimento cirúrgico	Idade	Timing
Cirurgia reparadora do lábio*	10-12 semanas	
Cirurgia reparadora do palato*	9-18 meses	O <i>timing</i> exato deve ser baseado no desenvolvimento da fala da criança.
Cirurgia secundária do palato para correção de insuficiência velofaríngea	3-5 anos	
Enxerto ósseo alveolar*	6-9 anos	Baseado no desenvolvimento dentário.
Cirurgia ortognática	14-16 anos raparigas 16-18 anos rapazes	
Colocação de implantes	16-18 anos	
Cirurgia de revisão lábio/nariz	Após os 5 anos de idade	Varia bastante de acordo com a observação clínica e com aquilo que são as preocupações psicossociais do doente. A cirurgia definitiva de reparação do nariz é normalmente adiada até à adolescência.

Tabela 3 – Sequência de diferentes procedimentos cirúrgicos no tratamento de doentes com fenda lábio-palatina. Os procedimentos marcados com * são normalmente transversais a todos os doentes com fenda unilateral ou bilateral completa. Adaptado de Ruiz & Costello (2004).

3.2.1. Cirurgia reparadora do lábio ou queloplastia

A primeira cirurgia a ter lugar é a cirurgia de reparação do lábio, ou queloplastia, que tem lugar a partir das 10 semanas de vida. O crescimento da criança até um peso aproximado 4,5 kg e com o valor de hemoglobina mínimos de 10g/dL são as *guidelines* mais aceites na diminuição da morbilidade e mortalidade associada anestesia. Embora seja possível intervir antes deste período com segurança, não existe vantagem em termos de cicatrização, uma vez que o tecido de cicatrização vai ser maior, e a manipulação cirúrgica dos tecidos no período neonatal não é a mais favorável (Robin et al., 2006).

O princípio básico para a cirurgia da reparação do lábio é a aproximação dos tecidos em 3 camadas, pele, mucosa e músculo. O tecido hipoplásico presente na margens da fenda é excisado e os bordos são aproximados e suturados em 3 camadas, com especial atenção para a reconstrução com a continuidade do músculo orbicular que devolve função à zona da fenda (Ruiz & Costello, 2004).

Simultaneamente à cirurgia do lábio pode ser feita uma primeira reconstrução nasal, com o objetivo de reposicionar as cartilagem lateral do inferior do nariz e zona do bordo alar, deformados pela fenda. Diferentes técnicas cirúrgicas podem ser usadas, de acordo com

apresentação clínica da fenda (unilateral ou bilateral) e segundo a experiência do cirurgião (Andersson et al., 2010).

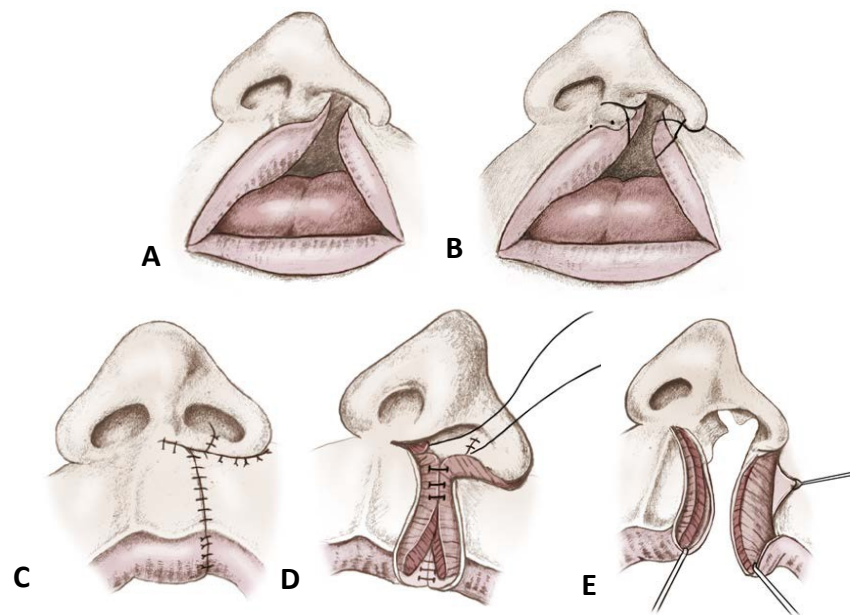


Figura 21 – Abordagem cirúrgica numa primeira cirurgia de reparação do lábio e nariz numa fenda unilateral completa (Andersson et al., 2010).

3.2.2. Cirurgia reparadora do palato ou palatoplastia

A palatoplastia normalmente é feita entre os 9 e 18 meses de idade. O objetivo é o encerramento da comunicação oronasal até então existente e o ideal é que se consiga obter um encerramento do palato sem a formação de fistulas oronasais, competência velofaríngea e uma melhor função da trompa de Eustáquio, ao mesmo tempo que se tenta ter o mínimo impacto no crescimento da face, o que nem sempre possível (Dao & Goudy, 2016).

Existem duas abordagens diferentes: a reparação do palato em duas fases ou numa cirurgia única. Na reparação do palato em duas fases, a primeira cirurgia faz a reparação do palato mole e numa cirurgia posterior faz-se a reparação do palato duro. O objetivo desta técnica é não afetar ao crescimento facial, mas pode comprometer significativamente a fala. Numa cirurgia única existe a vantagem de encerrar o palato duro e mole num único procedimento, mas pode ter como consequência um impacto maior na inibição do crescimento (Farronato et al., 2014).

No protocolo de duas fases, diferentes autores reportam a segunda cirurgia para reparação do palato duro em dois períodos: entre os 3 e 5 anos ou mais tardiamente entre os 6 e 10 anos. Uma vez que não foram observadas diferenças significativas no discurso e no crescimento esta cirurgia pode ser seguramente realizada entre os 3 e 5 anos, desde que não exista contraindicação (Andersson et al., 2010).

A reparação do palato é feita através do encerramento dos tecidos em três níveis no palato mole (mucosa nasal, musculatura e mucosa oral) e em dois níveis no palato duro (mucosa nasal e mucosa oral) (Farronato et al., 2014).

Um dos pontos chave desta cirurgia é conseguir reposicionar a musculatura do palato mole de modo a reestabelecer a sua função, que permite encerrar a comunicação da cavidade oral com a nasal durante o discurso e a deglutição, através da ação do músculo elevador do véu palatino em combinação com o músculo constritor superior da faringe e o músculo tensor do véu palatino, que está também envolvido na abertura da trompa de Eustáquio e subsequentemente, na sua normal função de equalização da pressão e drenagem do ouvido médio (Andersson et al., 2010).

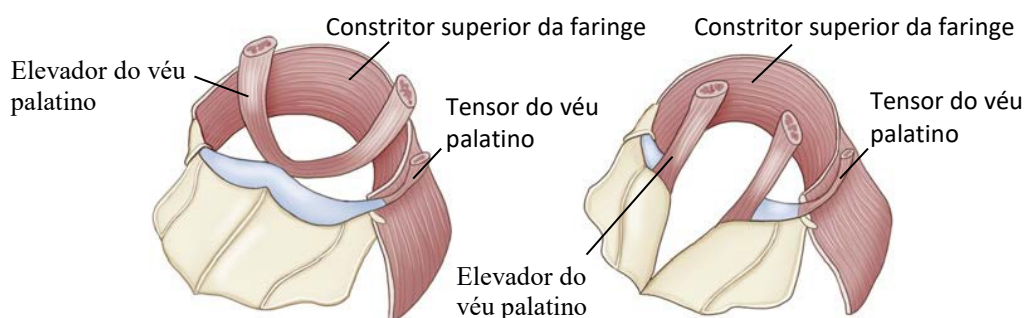


Figura 22 – Representação de palato e vómer normais como respetiva musculatura velofaríngea associada (imagem à esquerda) e de fenda palatina com inserções anormais da musculatura (imagem à esquerda). Adaptado de Andersson et al. (2010).

Um correto reposicionamento destas estruturas irá idealmente traduzir-se numa normal competência velofaríngea beneficiando o discurso e o processo de deglutição, sem regurgitação nasal, e em menores complicações para o ouvido médio.

3.2.3. Gengivoperiosteoplastia

Existem três abordagens possíveis para reparar a fenda alveolar: gengivoperiosteoplastia (GPP), enxerto ósseo alveolar primário e enxerto ósseo alveolar secundário (Farronato et al., 2014).

Na GPP os bordos da fenda alveolar são aproximados e suturados juntos, restabelecendo a continuidade do tecido mucoperiósteo do rebordo alveolar. O objetivo é estimular o crescimento de osso alveolar para que este seja contínuo ao longo do arco, assim como alinhar e estabilizar a parte anterior da maxilar, melhorar a simetria nasal, encerrar de fístulas oronasais presentes e permitir uma correta erupção dos dentes permanentes na zona da fenda (Dao & Goudy, 2016).

Skoog (1967) foi o primeiro a descrever a realização de GPP simultaneamente à primeira cirurgia de reparação do lábio. Atualmente este é o período mais indicado para a realização de GPP e é normalmente precedido de ortopedia neonatal. Uma vantagem é evitar a necessidade de enxerto ósseo alveolar secundário, uma vez que promove a formação de novo osso e favorece a erupção dentária (Farronato et al., 2014).

É importante destacar a relação entre ortopedia neonatal e a GPP. A aproximação dos segmentos da fenda pela ortopedia natal permite através da GPP a tunelização do tecido muco-periósteo ao longo da fenda alveolar sem a necessidade de realizar grandes retalhos no periósteo, o que não era possível se não existe essa aproximação. À realização de retalhos muitos extensos, estaria associada uma potencial inibição do crescimento iatrogénica. Assim, é normal que nos protocolos que utilizam GPP esta seja quase sempre precedida de ortopedia neonatal (Bhuskute & Tollefson, 2016).

Berkowitz (2009) estudou o impacto a longo prazo da GPP quando associada a diferentes técnicas de ortopedia neonatal. O autor conclui que qualquer que fosse a técnica ortopédica utilizada, a realização de GPP em simultâneo com a queiloplastia traduzia-se a longo prazo num severo retrognatismo maxilar e numa mordida cruzada anterior, que posteriormente tinha que ser corrigida através de extensos tratamentos ortodônticos com recurso a aparelhos de protração maxilar e a cirurgia ortognática.

A partir do mesmo estudo o autor defende que a GPP e a cirurgia de reparação do palato não devem ser realizadas antes do ano de vida, pelas suas implicações no crescimento. Na sua opinião, o enxerto ósseo alveolar secundário é procedimento ideal na reconstrução do palato e do rebordo alveolar colapsado pela fenda, em detrimento da GPP.

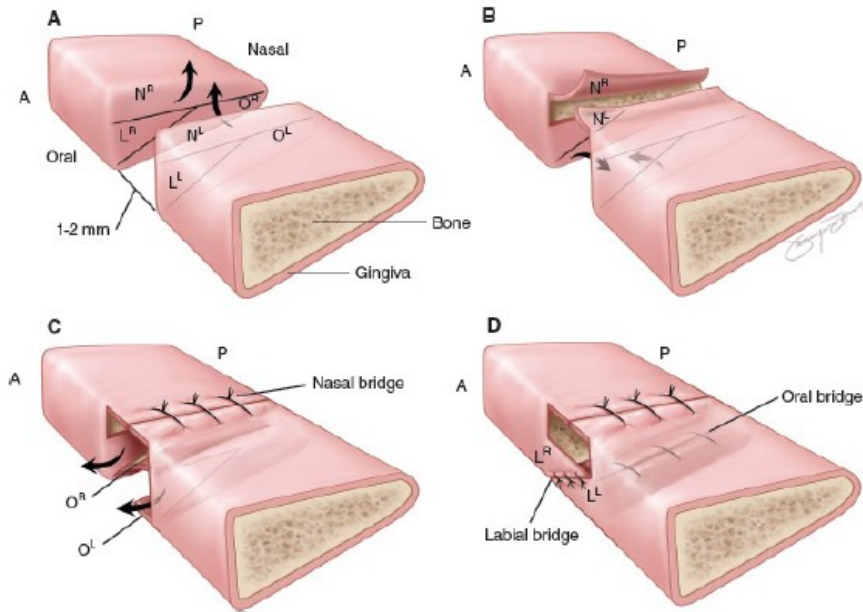


Figura 23– Gengivoperiosteoplastia segundo a técnica de Millard (A-D). Os retalhos são elevados e aproximados no plano nasal e oral formando um túnel que permite a continuidade do tecido mucoperiosteó. Os retalhos são nomeados de acordo com o tecido periosteó que os formam. A - anterior; P – posterior; LL – retalho labial esquerdo; LR – retalho labial direito; NL– retalho nasal esquerdo; NR– retalho nasal direito; OL– retalho oral esquerdo; OR– retalho oral direito. Adaptado de Losee & Kirschner (2016).

4. Ortopedia pré-cirúrgica

4.1. Introdução à ortopedia neonatal

A ortopedia neonatal consiste na manipulação dos tecidos orais e periorais no período neonatal, e na restituição da anatomia nasal através da sua moldagem preparando os tecidos para a primeira cirurgia reparadora.

A ortopedia neonatal pode ter diferentes terminologias: ortopedia pré-cirúrgica neonatal, ortopedia infantil pré-cirúrgica ou moldagem nasoalveolar, apesar desta última se referir a um tipo específico de ortopedia neonatal (Retnakumari et al., 2014).

O uso de forças extra-orais, através de elásticos que permitiam a tração dos tecidos para a posição desejada foi primariamente descrita Hoffmann em 1689, no entanto a escola moderna da ortopedia neonatal veio a ser desenvolvida desde 1950 (Smith et al.,2016).

A introdução de placas acrílicas intra-orais por McNeil, que permitiram a moldagem dos segmentos alveolares e do palato foi mais tarde usada por Burston, um ortodontista que desenvolveu esta técnica e a popularizou (Shetye & Grayson, 2017).

Em 1975 Georgiade e Latham desenvolveram uma placa intra-oral que permitia simultaneamente a retração da pré-maxila e o alinhamento dos tecidos num curto período conhecida como “*Latham appliance*” Posteriormente desenvolvida por Latham (1980) esta técnica obtém ancoragem intra-óssea através de pinos cirurgicamente colocados na base maxila. Este aparelho permite a ativação em determinados períodos de forma a acelerar a aproximação dos tecidos (Cruz, 2016).

Em 1993, Grayson descreveu a técnica da moldagem nasoalveolar que permite a aproximação dos tecidos alveolares, do lábio e periorais ao mesmo tempo que permite a moldagem da cartilagem nasal. Assim, a moldagem nasoalveolar foi a primeira técnica que permitiu a manipulação da cartilagem nasal melhorando a estética e simetria nasolabial, elimina a necessidade de cirurgia para a reconstrução da columela ao mesmo tempo que reduz o tecido de cicatrização subsequente à primeira cirurgia. Esta técnica melhora significativamente o resultado da primeira cirurgia em comparação com outras técnicas descritas anteriormente (Grayson & Shetye, 1975).

Entre as vantagens da ortopedia neonatal encontram-se: melhor resultado estético após a cirurgia reparadora do lábio, menor necessidade de cirurgias posteriores de revisão estéticas, maior facilidade na alimentação da criança, melhoria no discurso e uma maior sensação de controlo por parte dos pais em relação à doença (Koumpridou et al., 2012). Contrariamente vários autores discordam que exista evidência que suporte um menor número de intervenções cirúrgicas assim como as vantagens anteriormente apresentadas. A necessidade de ajuste semanais do aparelho ortopédico, os custos associados e o tempo despendido no tratamento, a dificuldade de adaptação, a necessidade de anestesia geral na impressão inicial para alguns aparelhos conjuntamente com a falta de evidência do melhoramento da estética e função a longo prazo torna o seu uso questionável (Grayson & Garfinkle, 2014).

No entanto, existe consonância no facto em que a ortopedia neonatal facilita o procedimento cirúrgico através do reposicionamento dos tecidos (Bhuskute & Tollefson, 2016).

4.2. Protocolo de moldagem nasoalveolar

A moldagem nasoalveolar permite a manipulação dos tecidos com o uso de uma placa acrílica removível feita em acrílico ortodôntico ou Biocryl® fabricada através de um modelo de gesso do maxilar da criança. Este aparelho ortopédico tira partido da plasticidade dos tecidos cartilagíneos do recém-nascido durante os primeiros seis meses de forma a reposicionar as estruturas anatómicas. Entre os objetivos da moldagem nasoalveolar incluem-se: a aproximação dos segmentos alveolar de forma a normalizar a forma da arcada; a aproximação dos tecidos labiais; a correção da deformidade nasolabial através da remodelação da cartilagem e o alongamento não-cirúrgico da columela (Grayson & Garfinkle, 2014).

A impressão é idealmente obtida durante a primeira semana de vida, num ambiente hospitalar, preparado para resolver uma possível obstrução da via aérea. Durante a impressão, a criança encontra-se numa posição invertida, de cabeça para baixo. Um silicone do tipo *heavy body* é utilizado. A impressão deve cobrir corretamente o palato e todas as estruturas anatómicas, não para além da extensão da moldeira, assim como a pré-maxila reproduzindo a fenda lábio palatina. A permeabilidade da via aérea é constantemente examinada e após a impressão a cavidade oral é observada a existência de material de impressão residual. O molde é depois corrido a gesso tipo III para obtenção do modelo. Impressões extra-orais faciais também podem ser obtidas, somente para documentação e registo de medidas, em específico do terço médio e inferior da face, permitindo a avaliar a relação da estrutura nasal com a fenda (Retnakumari et al., 2014).

A zona da fenda palatina e do alvéolo é preenchido com cera de forma a refazer uma anatomia normal, sendo depois o modelo duplicado através de um hidrocolóide irreversível para obter o modelo de trabalho (Kamble, Parkhedkar, & Soumil, 2012).

A placa ortopédica, “*moulding plate*”, feita de acrílico auto-polimerizável a partir do modelo de gesso deve ter uma espessura mínima de 2-3 mm de modo a ter integridade estrutural e permitir posteriores ajustes durante o processo de moldagem nasoalveolar (Grayson & Shetye, 1975).

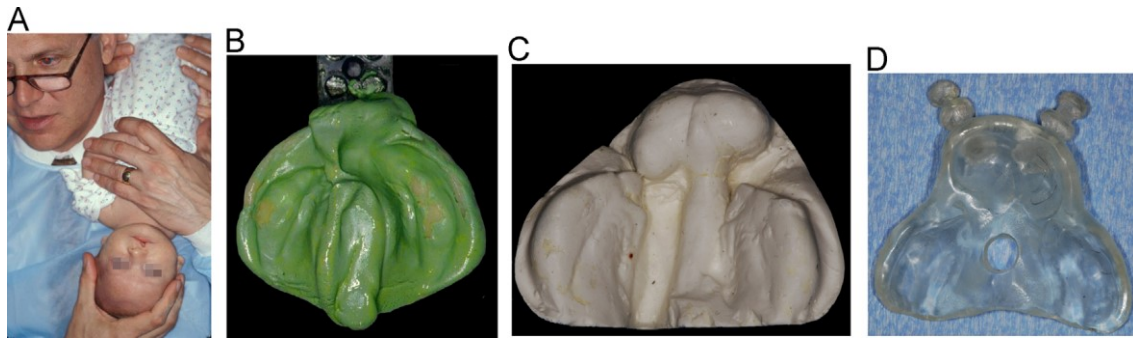


Figura 24 – (A) Criança segurada em posição invertida para impressão da arcada maxilar de forma a prevenir o engasgamento. (B) Impressão de fenda unilateral com moldeira pediátrica usando silicone do tipo *heavy body* como material de impressão. (C) Modelo de gesso obtido a partir da impressão de uma fenda bilateral. (D) Placa ortopédica com dois botões de retenção feita a partir de resina acrílica auto-polimerizável (Shetye & Grayson, 2017).

Todas as zonas da placa ortopédica devem ser polidas e corretamente aliviadas para inserção na cavidade oral. Uma extensão de acrílico, designada de botão de retenção, posicionado no centro da fenda labial e entre a junção do lábio inferior com o superior, permite a retenção da placa acrílica através de elásticos de ortodônticos ligados a fitas adesivas que estão fixas extra-oralmente nas bochechas. Uma abertura com um diâmetro de 6-8mm é feita na zona do palato como segurança à passagem de ar no caso de desadaptação da placa (Grayson et al., 1999).

A fita adesiva tem numa extremidade um elástico ortodôntico que é fixo ao botão de retenção. A fita é colocada nas bochechas de forma a que o elástico seja esticado cerca de duas vezes ao seu diâmetro em repouso, no entanto, a força aplicada deve depender do objetivo do tratamento e capacidade de tolerância dos tecidos (Grayson & Shetye, 1975). De forma a prevenir irritação na pele causada pelas fitas adesivas pensos do tipo *DuoDerm* ou *Tegaderm* podem ser utilizados por baixo. Os pais são instruídos a examinar a cavidade oral para identificar qualquer sinal de inflamação, a inserir e a retirar o aparelho ortopédico entre consultas assim como cortar e posicionar a fita adesiva, repondo sempre que necessário (Shetye & Grayson, 2017).

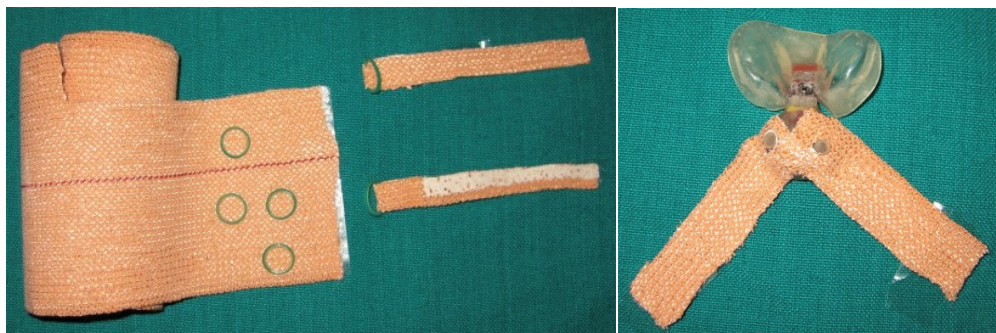


Figura 25 – Fita adesiva com elástico ortodôntico numa das extremidades (primeira imagem) e fita adesiva fixa ao botões de retenção da placa ortopédica através de elásticos (segunda imagem) (Retnakumari et al., 2014).

A moldagem nasoalveolar implica ajustes semanais à medida que ocorre a aproximação dos segmentos alveolares. Desgastes seletivos são feitos no acrílico e material é acrescentado nas zonas em que é necessário. É desejável que as alterações não excedam 1 mm de forma a não comprometer a adaptação da placa ortopédica (Grayson & Maull, 2005).

Entre semanas, e após consultas sequenciais de ajustes, o espaço da fenda alveolar vai sendo reduzido e observa-se aproximação dos tecidos. Quando o espaço entre os segmentos da fenda for menor ou igual a 5 milímetros um prolongamento nasal é acrescentado à placa ortopédica designado de “*stent*” nasal. Este prolongamento nasal tem na sua estrutura um arame de aço inoxidável que faz a ligação entre a placa ortopédica, onde se fixa junto ao botão de retenção, ao espaço intranasal. Na sua ponta tem uma estrutura de acrílico, com dois lóbulos, de forma semelhante a um rim, que com um dos lóbulos, entra parcialmente na cavidade nasal. O lóbulo superior entra na narina e levanta ligeiramente a parede anterior da fossa nasal, até uma ligeira isquemia dos tecidos ser observada. O lóbulo inferior ajuda a definir a forma da fossa nasal assim como da columela e da junção naso-labial (Bhuskute & Tollefson, 2016).

O arame, que faz a ligação entre a ponta de acrílico e placa ortopédica, parte da zona do botão de retenção, estende-se anteriormente e dobra no sentido posterior com uma forma semelhante a um pescoço de cisne entrando 3 a 4 milímetros na fossa nasal, terminando numa pequena dobra para retenção da estrutura de acrílico em forma de rim (Retnakumari et al., 2014).

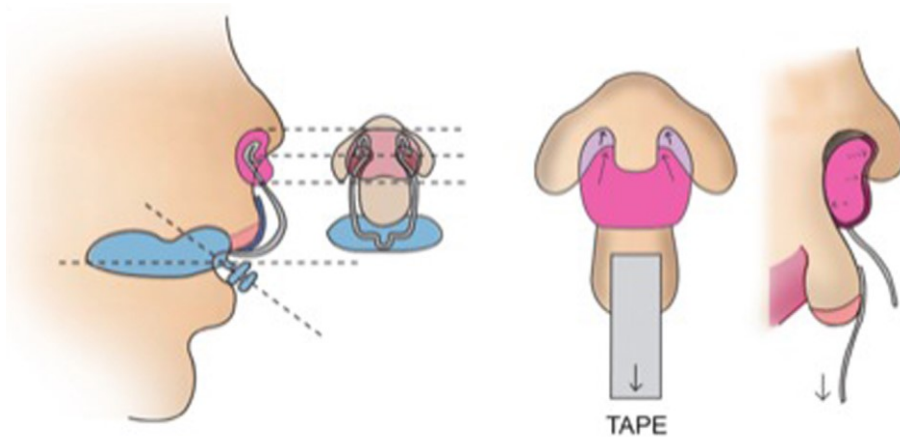


Figura 26 – Imagem demonstrativa da forma e posição correta do *stent nasal* na fossa nasal. Note-se a forma de pescoço de cisne do arame e a forma de dois lóbulos semelhante a um rim da extremidade em acrílico (Shetye & Grayson, 2017).

O *stent nasal* é incorporado numa fase posterior ao início do tratamento pois o alinhamento dos tecidos, nomeadamente a redução da fenda palatina, a retração da pré-maxila e conseqüente alinhamento dos segmentos labiais e da base do nariz permite a moldagem da cartilagem nasal propriamente dita. O bordo alar do nariz, que se apresentava deformado e sob tensão devido à relação com a fenda demonstra após o início da terapêutica e da aproximação dos segmentos da fenda maior laxidão e plasticidade. Através do *stent nasal* é elevado de uma forma simétrica e a sua anatomia convexa é restituída (Retnakumari et al., 2014).

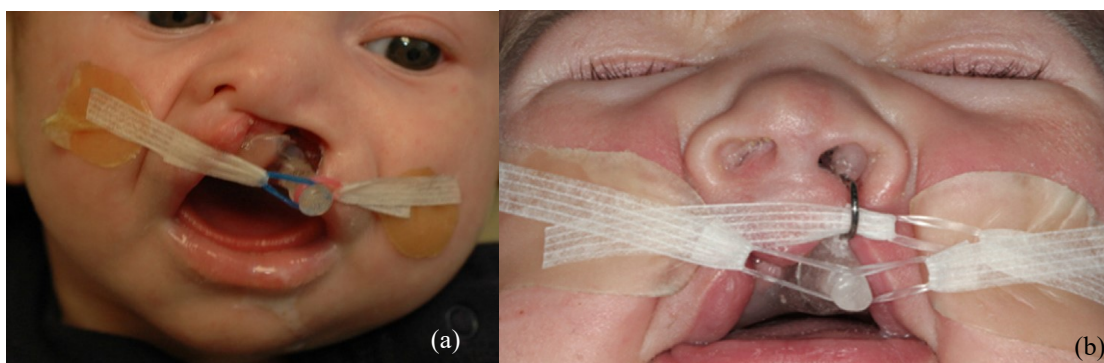


Figura 27 – (a) Criança com aparelho ortopédico de moldagem nasoalveolar fixo às bochechas através de fitas adesivas com elástico. (b) Aparelho ortopédico de moldagem nasoalveolar fixo com fita adesiva e elástico às bochechas já com “*nasal stent*” incorporado promovendo o alongamento da columela e reposicionamento do bordo alar do nariz (Bhuskute & Tollefson, 2016).

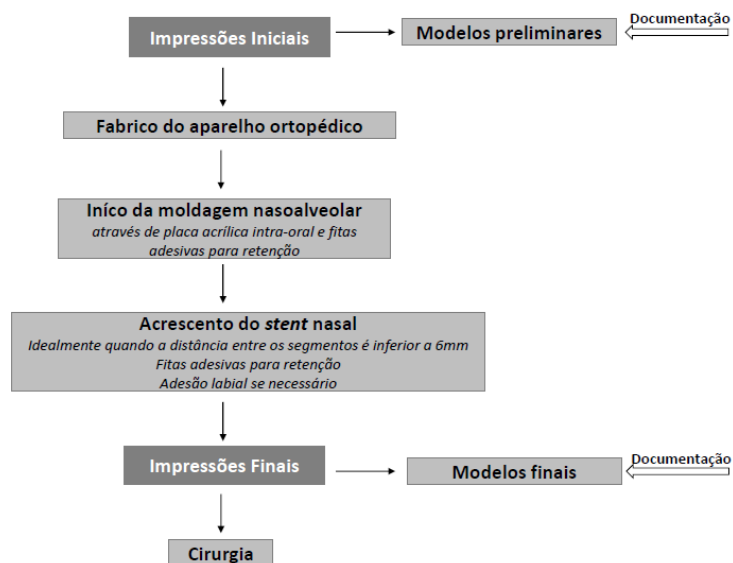


Figura 28– Protocolo de moldagem nasoalveolar. Adaptado de Retnakumari et al. (2014).

4.3. Moldagem nasoalveolar em fendas unilaterais

A fenda unilateral do lábio caracteriza-se pela deformação da narina e pela fenda que separa os segmentos labiais. No lado afectado pela fenda, a cartilagem nasal lateral localizada na zona do bordo alar, encontra-se mal posicionada lateralmente e inferiormente afetando toda a estrutura nasal adjacente: a parede anterior da fossa nasal, a zona da columela e a própria ponta do nariz estão desviadas. No caso de existir fenda palatina, o septo nasal encontra-se desviado para o lado oposto da fenda (Kamble et al., 2012).

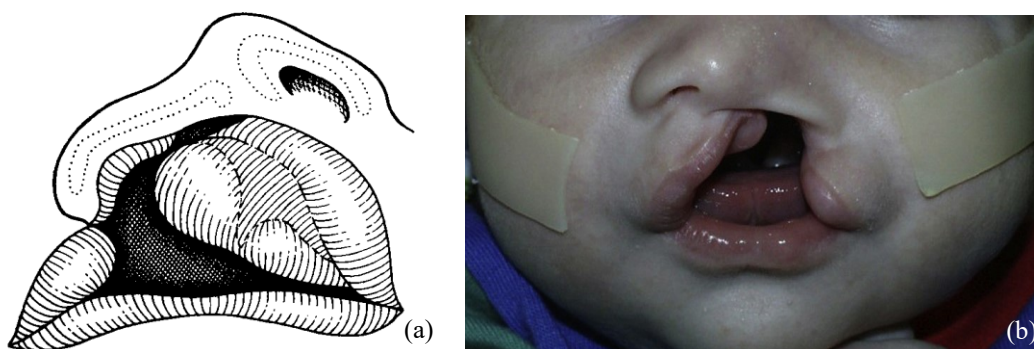


Figura 29 – (a) Na fenda unilateral a cartilagem lateral inferior ipsilateral à fenda apresenta uma depressão e concavidade e está separada da cartilagem contralateral que se apresenta numa posição mais superior (Grayson et al., 1999) (b) Fenda unilateral antes de moldagem nasoalveolar (Smith et al., 2016).

O objetivo da moldagem nasoalveolar em doentes com fenda unilateral do lábio e do palato é o reposicionamento das estruturas anatómicas: alinhar o segmento alveolar, corrigir a posição do ápex do nariz, bordo alar, filtro e columela. Estudos suportam que a anatomia do nariz e do lábio é significativamente melhor em doentes submetidos a moldagem nasoalveolar e com menos tecidos de cicatrização após cirurgia reduzindo assim o número de cirurgia corretivas subsequentes. A correção da posição do bordo alveolar torna mais provável a erupção dentária na posição certa e com bom suporte periodontal (Maull et al., 1999).

O aparelho ortopédico é constantemente adaptado ao longo do tratamento, normalmente com uma a duas semanas de intervalo. Através de desgaste seletivos e acrescento de “*soft liner*” em ambos os rebordos alveolares separados pela fenda é possível exercer forças que permitam o correto alinhamento dos rebordos.

Kamble et al. (2012), descreveu o ajuste de um aparelho ortopédico para o tratamento de uma fenda unilateral do lábio, palato e alvéolo segundo a técnica preconizada por Grayson. Ao acrescentar com 1 milímetro de espessura uma camada de *soft liner* a vestibular do maior segmento alveolar, enquanto desgastou seletivamente a zona palatina desse mesmo segmento exerceu forças para mover o rebordo para dentro e em direção à fenda. Ao mesmo tempo faz-se desgaste seletivo na zona vestibular do menor segmento alveolar e acrescenta-se *soft liner* na zona palatina movendo o segmento menor para fora da zona da fenda.

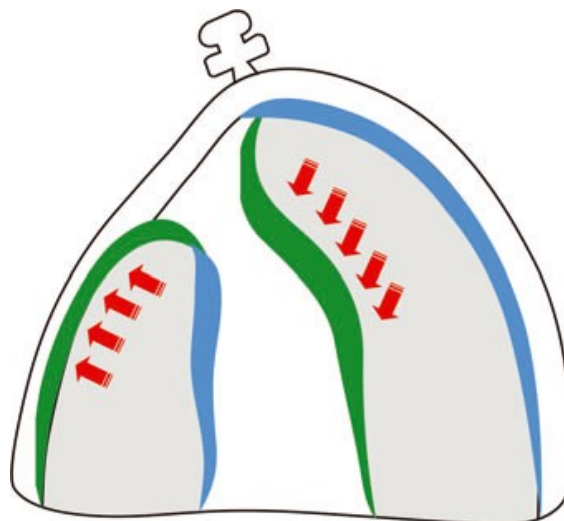


Figura 30 – Imagem que ilustra o sentido e direção das forças exercidas pelo aparelho ortopédico. As zonas azuis ilustram as zonas onde é aplicado *soft liner* e as zonas verdes mostram onde é feito o desgaste seletivo. As setas encarnadas indicam a direção das forças (Kamble et al., 2012).

O objetivo final destes acrescentos e desgastes de acrílico, com semanas de intervalo é reduzir a fenda entre segmentos alveolares movendo-os de forma a fechar o espaço entre os rebordos ao mesmo tempo que os reposiciona de forma a ter um contorno da arcada maxilar normal.

Segundo o protocolo de moldagem nasoalveolar, após se conseguir um significativo alinhamento do rebordo alveolar em que a distância entre segmentos é menor ou igual 5 milímetros pode-se acrescentar o *stent nasal* de forma a tirar partido da plasticidade da cartilagem nasal (Retnakumari et al., 2014).

Kirbschus et al. (2006), demonstrou os resultados possíveis de obter na estética nasal a partir da moldagem nasoalveolar. Uma doente do sexo feminino com fenda unilateral do lábio, alvéolo e palato iniciou o tratamento com moldagem nasoalveolar com 4 dias de vida. Cinco referências foram medidas quatro vezes ao longo do tratamento: largura da fenda alveolar, largura da fenda palatina, largura da narina e altura da narina em dois pontos diferentes.



Figura 31 – (a) Doente do sexo feminino, com 4 dias de vida, com fenda unilateral do lábio, alvéolo e palato. (b) Nh1 e Nh2 representam a altura da narina em dois pontos diferentes (Kirbschus et al., 2006).

A seguinte tabela mostra os valores destas distâncias obtidos pelos autores aos 4 dias, 5 semanas, 10 semanas e 5 meses de vida.

Idade	4 dias	5 semanas	10 semanas	5 meses
Largura da fenda alveolar	6.3 mm		5.3 mm	4.5 mm
Largura da fenda palatina	10.2 mm		7.4 mm	5.7 mm
Comprimento da narina		15.8 mm	15.2 mm	14.8 mm
Altura da narina no ponto 1		0.6 mm	2.5 mm	4.9 mm
Altura da narina no ponto 2		1.0 mm	3.6 mm	6.8 mm

Tabela 4– Largura da fenda alveolar e fenda palatina, altura e comprimento da narina ao longo do tratamento de moldagem nasoalveolar. Largura da fenda alveolar - distância entre os bordos alveolares da fenda; largura da fenda palatina – distância ântero-posterior dos bordos da fenda palatina no palato duro; comprimento da narina – distância entre as margens da narina da transição da columela ao lábio superior à transição da asa do nariz ao lábio superior; altura da narina no ponto 1 – distância entre o rebordo alveolar e bordo inferior da asa do nariz (entre a columela e a pré maxila); altura da narina no ponto 2 – distância entre o rebordo alveolar no ponto mais distal da pré maxila e o bordo inferior na asa do nariz (Kirbschus et al., 2006).

A partir dos resultados obtidos é possível observar: redução do comprimento da fenda alveolar em 1.8mm; redução da fenda palatina em 4.5 mm; elevação da asa do nariz em dois pontos diferentes em 4.3 mm e 5.8 mm respectivamente e redução do comprimento da narina em 1 mm. O resultado nos primeiros 5 meses de moldagem alveolar foi satisfatório na medida em que cumpriu os objetivos do tratamento. Foi possível aproximar os tecidos e melhorar a forma nariz através da elevação da asa nasal fazendo com que o resultado da primeira cirurgia se torne mais previsível.



Figura 32 – Forma do nariz antes do início do tratamento (primeira figura) e após 4 meses de moldagem nasoalveolar (Kirbschus et al., 2006).

Os resultados obtidos neste doente são consistentes com outros descritos na literatura em casos clínicos semelhantes.

Maull et al. (1999), estudou o efeito a longo prazo da eficácia da moldagem nasoalveolar em doentes com fenda unilateral do lábio e do palato. Numa amostra de 20 pacientes, 10 foram submetidos a moldagem nasoalveolar e 10 como grupo de controlo foram submetidos a moldagem alveolar apenas (sem o uso de *stent* nasal). Um índice de assimetria foi usado neste estudo obtido através de imagens tridimensionais dos modelos. Os resultados obtidos foram um índice de assimetria em média menor para o grupo de moldagem nasoalveolar (0,74) do que para o grupo de controlo (1,21), com os valores a serem estaticamente significativos. Além de concluir que a partir moldagem nasoalveolar se obtém uma melhor simetria do nariz em relação a moldagem alveolar apenas, os autores observaram que os resultados se mantinham num *follow-up* até à primeira infância.

Pai et al. (2005), numa amostra de 57 doentes recém-nascidos com fenda unilateral do lábio e do palato submetidos a moldagem nasoalveolar, através de registo fotográfico, mediu o comprimento e altura da narina, ângulo da columela e comprimento da fenda nasoalveolar. A altura e comprimento da narina foram medidos tanto no lado associado à fenda como no lado não afetado e a partir da razão entre esses dois valores a simetria era avaliada (quanto mais próximo de 1 maior a simetria). Os registos foram feitos em quatro momentos: primeira consulta, antes de queiloplastia (cirurgia reparadora do lábio), após queiloplastia e ao um ano de idade. Observou-se uma aproximação média dos rácios ao valor de 1 ao longo no tratamento, tendo sido mais próximo após queiloplastia e apresentado uma pequena recidiva ao 1 ano de idade. O ângulo da columela variou de

uma média de 53.3° inicialmente para uma média de 91.2° após cirurgia também com ligeira recidiva ao 1 ano de idade.

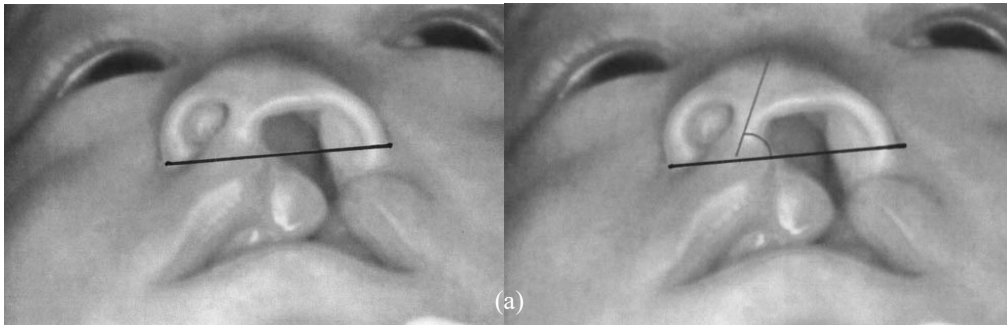


Figura 33 – (a) Linha de referência que liga a base da asa do nariz direita à base da asa do nariz esquerda. (b) Ângulo da columela definido pelo ângulo mais perto do lado afetado formado por uma linha que divide a columela e uma linha de referência (Pai et al., 2005).

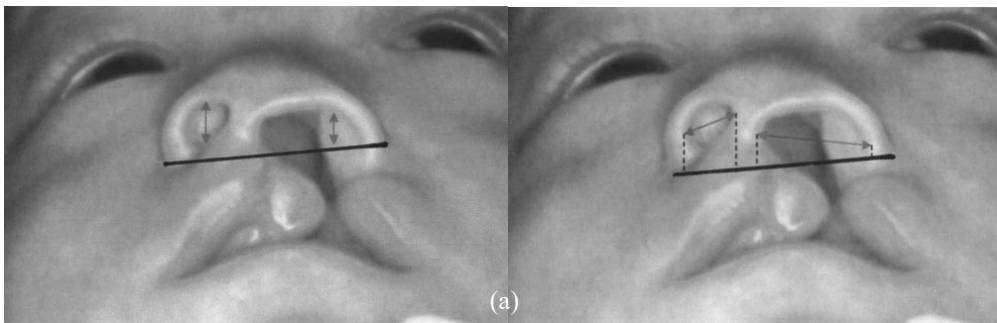


Figura 34 – (a) Altura da narina definida pelo ponto mais alto, perpendicular a uma linha de referência. (b) Comprimento da narina definido pela distância do ponto mais à direita ao ponto mais esquerda em cada lado (Pai et al., 2005).

Os autores concluíram que através da moldagem nasoalveolar é possível melhorar a simetria do nariz em comprimento e altura assim como o ângulo da columela. Os resultados foram geralmente mantidos ao 1 ano de idade apenas com ligeiras recidivas no rácio da altura e comprimento da narina e no ângulo da columela, mas não em valores significativos.

Clark et al. (2011), num estudo de *follow-up* a longo prazo comparam os resultados a partir de observação clínica e de imagens de tridimensionais da face e de modelos dos maxilares em 20 pacientes submetidos a moldagem nasoalveolar e 5 pacientes sem nenhum tipo de tratamento ortopédico pré-cirúrgico. Concluíram que apesar de não existir diferenças estaticamente significativas entre os dois grupos nas medições tridimensionais da face e dos modelos maxilares, clinicamente o grupo submetido a

moldagem nasoalveolar apresentava melhor anatomia do lábio e nariz, com melhores resultados após cirurgia e menos tecidos de cicatrização em relação ao outro grupo.

Shetty et al. (2012) postulou que a eficácia da moldagem nasoalveolar pode ser influenciada pela idade com a qual o doente começa o tratamento. Em 2 grupos com uma amostra de 15 doentes com fenda unilateral do lábio e do palato cada, o primeiro grupo foi submetido ao tratamento com menos de 1 mês de idade enquanto que o segundo grupo iniciou o tratamento entre 1 mês aos 5 meses. Apesar de ambos os grupos terem beneficiado com o tratamento, o primeiro grupo mostrou resultados significativamente melhores nos parâmetros avaliados. Mesmo assim, resultados satisfatórios podem ser observados até aos 5 meses de idade.

O início precoce da moldagem nasoalveolar é justificada pela presença de altos níveis estrogénio na circulação dos recém-nascidos proveniente da circulação fetal através da mãe. A presença de estrogénio aumenta os níveis de ácido hialurónico que produz efeitos na elasticidade da cartilagem, ligamento e tecido conjuntivo do recém-nascido ao desorganizar a matriz intracelular, tornado estes tecidos mais maleáveis ao efeito das forças ortopédicas. Os níveis de estrogénio começam a baixar 6 semanas após o nascimento e conseqüentemente a plasticidade dos tecidos cartilagíneos também. Este conceito foi extrapolado por Matsuo and Hirose (1991), que usava este princípio no tratamento não-cirúrgico de recém-nascidos com malformações auriculares congénitas, tendo depois aplicado este conceito ao tratamento com moldagem nasoalveolar que funciona sobre o mesmo mecanismo, através da aplicação de forças na cartilagem nasal (Retnakumari et al., 2014). Assim, justifica-se dizer que a moldagem nasoalveolar deve ser iniciada aquando as primeiras semanas de vida.

4.4. Moldagem nasoalveolar em fendas bilaterais

As fendas bilaterais do lábio e do palato representam um desafio para a obtenção de um bom resultado estético. Na fenda bilateral completa, a fenda afeta bilateralmente toda a extensão do lábio, alvéolo e palato. Isto causa a protrusão de toda a estrutura da pré-maxila, que inclui o alvéolo e a porção central do lábio. A cartilagem nasal lateral inferior nos dois lados apresenta-se de uma forma mais alargada devido à relação com fenda. A columela está encurtada e em relação com a pré-maxila que se encontra suspensa sobre o nariz (Grayson et al., 1999).

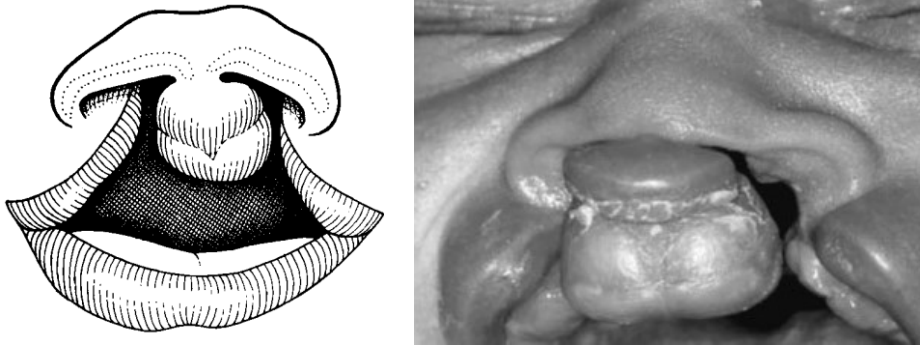


Figura 35 – (a) Em fendas bilaterais a cartilagens nasais laterais estão esticadas ao longo da fenda. A columela está encurtada e a pré-maxila está protruída e suspensa sobre o nariz, separada dos segmentos alveolares (Grayson et al., 1999). (b) Fenda bilateral completa do lábio, alvéolo e palato (Grayson & Maull, 2005).

Os objetivos possíveis de obter através de moldagem nasoalveolar em fendas bilaterais são o alongamento não-cirúrgico da columela, o reposicionamento das cartilagens nasais laterais do bordo alar do nariz e o alinhamento dos segmentos alveolares através da retração da pré maxila restabelecendo uma forma da arcada maxilar normal (Grayson & Maull, 2005).

O protocolo em fendas bilaterais é semelhante ao protocolo descrito anteriormente, à exceção dos *stents* nasais que passam a ser dois, assim como os botões de retenção. As alterações feitas nas consultas de ajuste, numa fase inicial, procuram mover lateralmente os segmentos alveolares para criar espaço suficiente para o posicionamento da pré maxila na arcada. Em algumas situações o espaço existente já é suficiente para a pré maxila, o que faz com que não seja necessário a expansão lateral dos segmentos alveolares. Na zona do aparelho ortopédico que contém a pré maxila são feitos desgaste seletivos posteriormente e é acrescentado acrílico ou *soft liner* anteriormente, de forma a “ativar” o aparelho a aplicar forças para a retração da pré-maxila. Em outras zonas da placa ortopédica material é acrescentado e desgastado seletivamente consoante a sua adaptação (Patil et al., 2012).

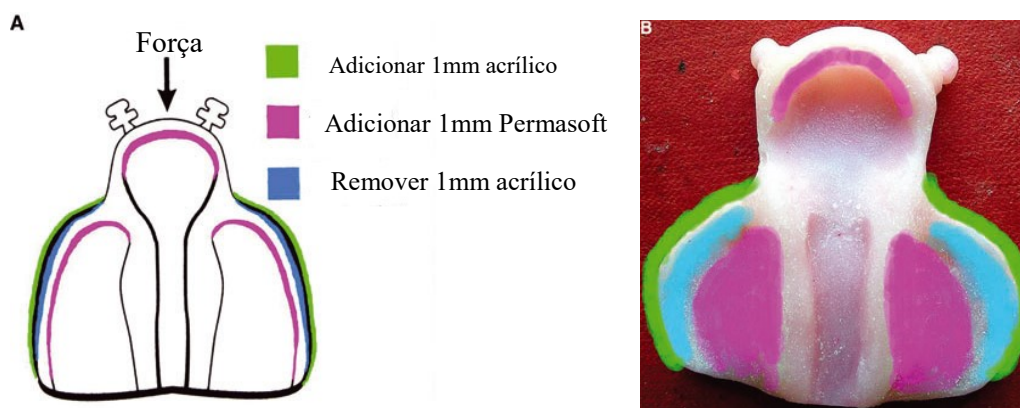


Figura 36 – (a) Diagrama que representa as zonas de ajuste de um aparelho ortopédico para moldagem nasoalveolar de uma fenda bilateral. (b) Placa ortopédica de moldagem nasoalveolar ilustrada de acordo com o diagrama da primeira figura. Adaptado de Patil et al. (2012).

Numa segunda fase do tratamento, quando o espaço entre os segmentos alveolares e a fenda palatina é inferior ou igual a 5 milímetros é feito o acrescentos dos *stents* nasais ao aparelho ortopédico, um para cada narina. Os *stents* nasais vão elevar a cartilagem nasal e uma vez adaptados, o objetivo vai ser o alongamento não-cirúrgico da columela. Para este fim, uma barra acrílica que une os dois lóbulos dos *stents* nasais é acrescentada. Esta barra acrílica assenta na base da columela, entre a ponta do nariz e a pré-maxila e vai definir o ângulo naso-labial ao fazer uma ligeira pressão da base das narinas, projetando-as para cima. Ao mesmo tempo os *stents* nasais elevam as cartilagens projetando superiormente a ponta do nariz. Depois, uma fita adesiva (*Steristrip*) é aderida ao prolábio e esticada até à base da placa ortopédica exercendo uma força vertical na pré-maxila que a puxa para baixo. Esta força exercida pela fita adesiva favorece o alongamento da columela e do prolábio e uma vez posicionada, outra fita horizontal é colocada sobre ela para ajudar a manter a posição dos tecidos (Shetye & Grayson, 2017).

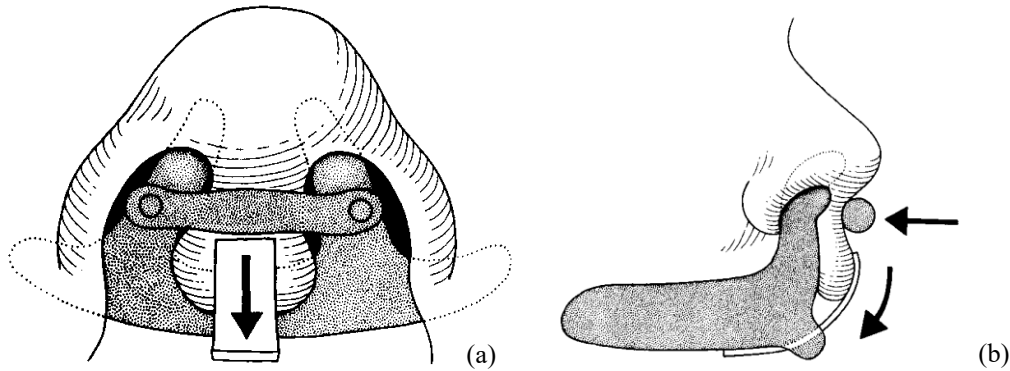


Figura 37 – (a) Vista frontal de uma placa ortopédica com 2 *stents* nasais, que elevam a cartilagem nasal ao mesmo tempo que contrabalançam a força exercida pela fita adesiva aderida ao prolábio. Note-se uma barra horizontal que une os dois lóbulos. (b) Vista lateral de uma placa ortopédica com *stents* nasais. A força aplicada pela fita adesiva aderida ao prolábio e à base da placa ortopédica, combinada com a força exercida pela barra horizontal no ângulo naso-labial e a elevação da cartilagem exercida pelos *stents* nasais provoca uma combinação de forças que resulta na expansão dos tecidos e alongamento da columela (Grayson et al., 1999).



Figura 38 – (a) Placa ortopédica para moldagem nasoalveolar em boca com as respectivas fitas adesivas. Algumas fitas adicionais são usadas para dar suporte e estabilidade à placa e obter retenção na pré-maxila e nos segmentos alveolares posteriores. (b) Placa ortopédica para moldagem nasoalveolar. Os dois lóbulos dos *stents* nasais encontram-se ligados por uma barra horizontal. Esta barra ajuda no alongamento da columela, exercendo pressão na junção naso-labial e na base das narinas, elevando-as (Grayson & Maull, 2005).

A força exercida para baixo pela fita adesiva aderida ao prolábio vai contrabalançar a força exercida pelos *stents* nasais nas cartilagens. Esta combinação de forças em conjunto com a pressão exercida pela barra horizontal vai permitir o alongamento não cirúrgico da

columela e ao mesmo tempo promover o alinhamento dos segmentos alveolares (Grayson & Maull, 2005).

Spengler et al. (2006), estudou quantitativamente o impacto que a moldagem nasoalveolar tem na simetria nasal e no alinhamento dos segmentos alveolares em 8 doentes com fenda bilateral do lábio e do palato. Através de moldes obtidos a partir de uma impressão intra-oral do maxilar e de uma impressão extra-oral da face, no início e no final do tratamento, várias medidas foram registadas, directamente nos modelos ou no computador através de projecções dimensionais (2D) dos modelos.

A partir das medidas intra-orais Spengler et al. (2006) observaram uma significativa redução no desvio e na protusão da pré-maxila assim como uma redução significativa na largura da fenda alveolar no lado em que é maior. As medidas extra-orais mostram o aumento da distância entre o bordo alar direito e esquerdo, um aumento no comprimento e altura da columela, assim como melhoria no desvio da columela. A altura das narinas em ambos os lados foi aumentada. As medidas apresentadas estão representadas nas seguintes imagens.

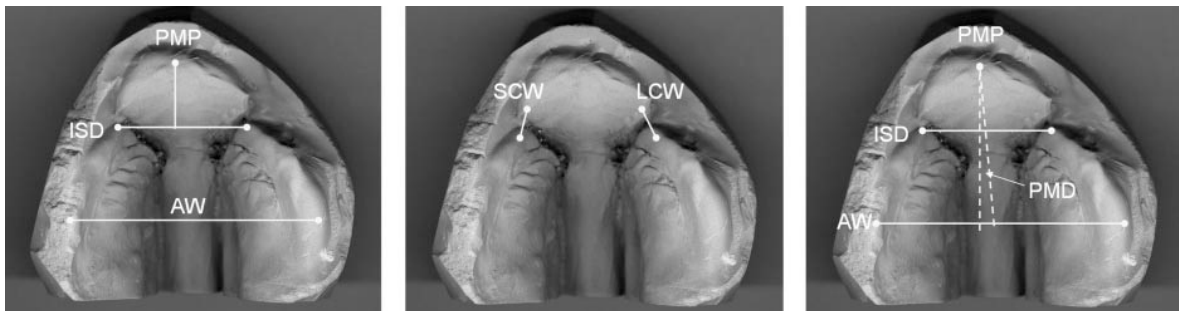


Figura 39 – Modelo da arcada maxilar. PMP – protrusão da pré-maxila; ISD – distância entre os pontos mais anteriores dos segmentos alveolares; AW – comprimento transversal da arcada; SCW – largura da fenda alveolar no lado menor da fenda; LCW – largura da fenda alveolar no lado maior da fenda; PMD – desvio da pré-maxila (Spengler et al., 2006).

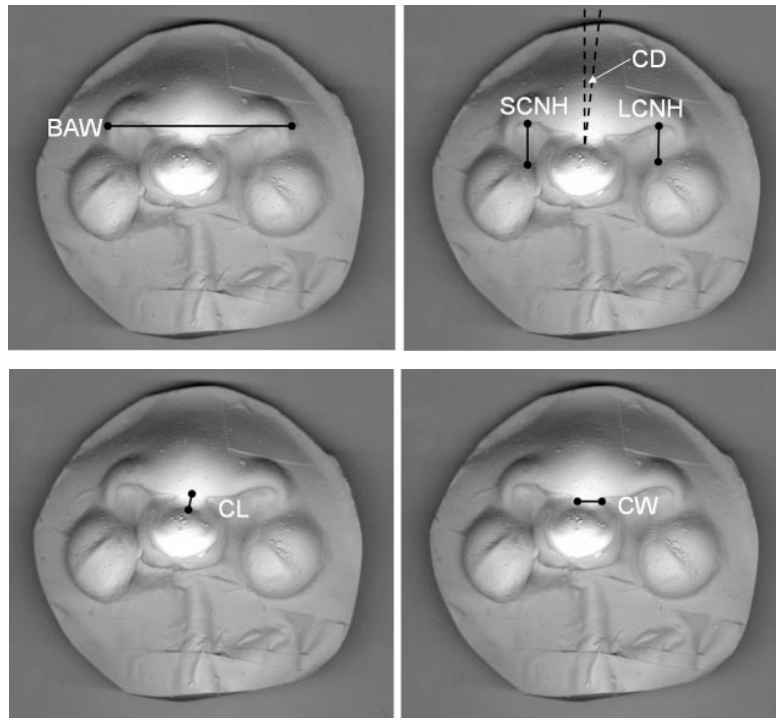


Figura 40 – Modelo extra-oral da face. BAW – Distância entre o bordo alar direito e esquerdo; CD – Desvio da columela; SCNH – Altura da narina no lado menor da fenda; LCNH – Altura da narina no lado maior da fenda; CL – comprimento da columela; CW – largura da columela (Spengler et al., 2006).

Neste estudo, o tratamento com modagem nasoalveolar resultou numa melhoria nos parâmetros apresentados: a redução da protusão e do desvio da pré-maxila, permitiu o seu realinhamento na arcada ao mesmo tempo que foi possível melhorar a simetria e a projecção do nariz. Foi possível obter o alongamento e reposição do desvio da columela cumprindo os objectivos do tratamento.

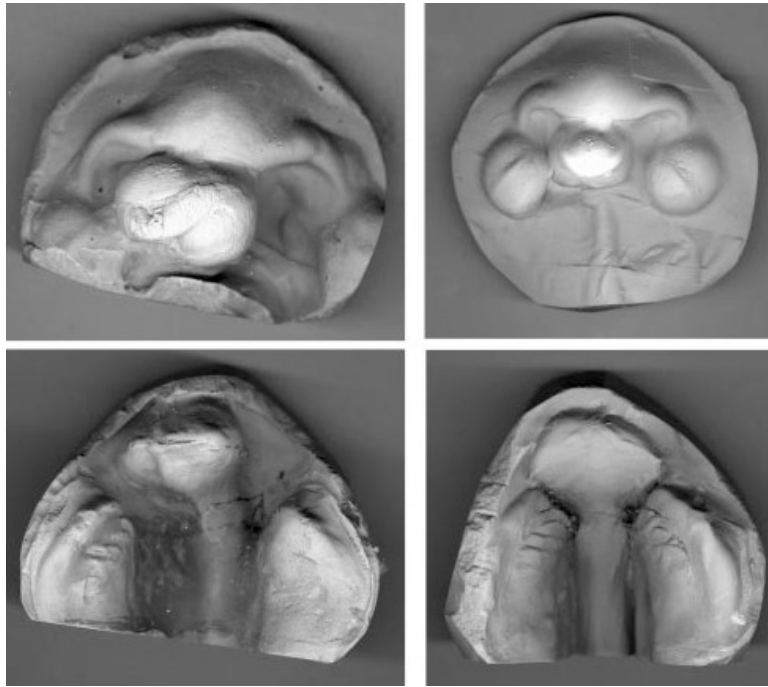


Figura 41 – Modelos extra-orais da face (em cima) e intra-orais do maxilar (em baixo) antes do tratamento (à direita) e depois do tratamento com moldagem nasoalveolar (à esquerda) (Spengler et al., 2006).

O alinhamento dos segmentos alveolares e da pré-maxila, a correção da posição assimétrica do nariz, o alongamento da columela e a elevação da ponta do nariz são conseguidos através da moldagem nasoalveolar antes da primeira cirurgia reparadora do lábio e do nariz, realizada a partir das 10 semanas de idade. Em doentes com fenda bilateral do lábio e do palato o tratamento ortopédico pode-se estender mais 1 ou dois meses até atingir os objetivos pré-cirúrgicos, podendo também variar com a severidade da fenda (Shetye & Grayson, 2017).

Uma vez atingidos os objetivos da moldagem nasoalveolar, a técnica cirúrgica pode ser modificada de forma a tirar partido do tratamento ortopédico pré-cirúrgico. Uma vez que os segmentos alveolares foram aproximados é possível efetuar GPP em simultâneo com a cirurgia reparadora do nariz e do lábio (Bhuskute & Tollefson, 2016).

No entanto, como referido no capítulo anterior, a realização de GPP está associada a uma inibição do crescimento maxilar. O enxerto ósseo alveolar secundário é a técnica cirúrgica mais aceite para a reconstrução da fenda alveolar e com menos implicações no crescimento.

4.5. Desvantagens e complicações associados à moldagem nasoalveolar

Ulcerações intra-orais, dificuldade na colocação do aparelho, pouca colaboração por parte dos pais e erupção de dentes neonatais durante o tratamento foram algumas complicações associadas à moldagem nasoalveolar. Dermatite de contacto devido à continua aplicação de fitas adesivas também foi observado. Uma projeção exagerada da narina por uma sobreativação do *stent* nasal provoca petéquias e úlceras nos tecidos moles do nariz, além de uma narina desproporcional (Esenlik, 2015).

Pai et al. (2005) reportou recidiva nas dimensões na narina após realização de moldagem nasoalveolar num período de *follow-up* de um ano.

Uma das principais vantagens da moldagem nasoalveolar e de outras técnicas de ortopedia neonatal, referidas por Grayson and Garfinkle (2014) foi os melhores resultados obtidos em diversos parâmetros como a forma e simetria do nariz e do lábio, após cirurgia, assim como a menor necessidade de cirurgias de revisão posteriores. No entanto, apesar dos resultados cirúrgicos após a realização de ortopedia neonatal serem bastante favoráveis, os resultados na estética a longo prazo é questionável, uma vez que existe pouca evidência que suporte a existência de diferenças significativas a longo prazo em relação a doentes que não foram sujeitos a ortopedia neonatal (Berkowitz, 2009; English et al., 2015).

5. Enxerto ósseo Alveolar

O enxerto ósseo alveolar é um passo importante no tratamento da fenda lábio-palatina, uma vez que oferece estabilidade ao arco maxilar, contribui para um bom suporte periodontal ao criar um melhor suporte ósseo aos dentes adjacentes à fenda, melhora a estética nasal ao normalizar a anatomia da abertura piriforme, permite o encerramento de fistulas oronasais e conseqüentemente melhora parâmetros da fala como a hipernasalidade (Wirthlin, 2017).

Para este tipo de procedimento, é usado um enxerto ósseo autógeno, obtido a partir de um local dador do próprio indivíduo, neste caso a partir de uma localização extra-oral (Lindhe et al., 2003). O melhor local para obter um enxerto autógeno para uma reconstrução nesta área é a crista ilíaca anterior. Embora outros locais tenham sido estudados, como o osso craniano, costela tibia, sínfise mandibular, zigoma, e até enxertos alógenos, obtidos a

partir de outro indivíduo da mesma espécie, nenhum obteve melhor sucesso que um enxerto autógeno da crista ilíaca anterior. A recolha nesta zona provoca pouca morbidade pós-operatória e é possível obter uma viável quantidade de células osteoblásticas (que permitem a formação óssea) a partir da porção esponjosa do osso (Ruiz & Costello, 2004).

Este procedimento é essencial na reconstrução da fenda alveolar e o ortodontista tem um papel importante na gestão clínica de doentes propostos a este tipo de tratamento, nomeadamente na altura ideal para realizar o enxerto, na necessidade de ortodontia prévia e na avaliação dos resultados pós-cirúrgicos, com possível recomendação de um novo enxerto (Wirthlin, 2017).

5.1. Enxerto ósseo primário e secundário

No que respeita ao período em que se realizar o enxerto ósseo alveolar existem duas definições: enxerto ósseo alveolar primário e enxerto ósseo alveolar secundário.

O enxerto ósseo alveolar primário é realizado na mesma altura que a primeira cirurgia para reparar a fenda labial. Começou por ser inicialmente descrito a partir de 1960 e estabeleceu-se como um procedimento comum que visava eliminar a deficiência óssea na zona da fenda e estabilizar a arcada maxilar através de um bom suporte periodontal aos dentes adjacentes. Não muito tempo depois desta técnica se tornar um procedimento popular, por cerca de 1970, a evidência mostrou que o enxerto ósseo primário estava associado a hipoplasia maxilar nos doentes submetidos a este tipo de enxerto. Assim, este procedimento foi sendo abandonado em detrimento da realização de um enxerto ósseo alveolar na idade de dentição mista (Lilja, 2009).

O enxerto primário recorre principalmente à costela como local dador. Este tipo de procedimento está também associado a retrognatismo maxilar e mordida cruzada anterior, semelhantemente à GPP, a que alguns autores se referem como “*boneless bone graft*” (Kang, 2017, p.188).

Boyne and Sands (1972) foram os primeiros a descrever o enxerto ósseo alveolar secundário. Este tipo de enxerto é realizado em qualquer altura após a primeira cirurgia reparadora e do lábio e divide-se em 3 grupos com base no momento da cirurgia: precoce, quando é realizada durante a dentição decídua; intermédio quando é realizado na fase de dentição mista e tardio, quando é realizado durante a dentição permanente.

Um dos aspectos mais importantes para o sucesso da cirurgia é o correto encerramento da zona cirúrgica, cobrindo totalmente a área do enxerto ósseo através da sutura do retalho mucoperiosteó, evitando a tensão em excesso dos tecidos (Lindhe et al., 2003).

O enxerto ósseo alveolar secundário, ao contrário do primário, não inibe o crescimento maxilar. Segundo uma revisão feita por Kang (2017), não existem diferenças no desenvolvimento maxilofacial quando um grupo sujeito a enxerto ósseo alveolar secundário é comparado a um grupo de controle, com recurso a cefalometrias.

Este tipo de enxerto favorece um correto trajeto de erupção dentária através da formação tecido ósseo ao longo do rebordo alveolar, fazendo também com que os dentes erupcionados tolerem melhor futuros movimentos ortodônticos por terem um melhor suporte periodontal, ao mesmo tempo que favorece o prognóstico de um eventual tratamento protodôntico (Lilja, 2009).

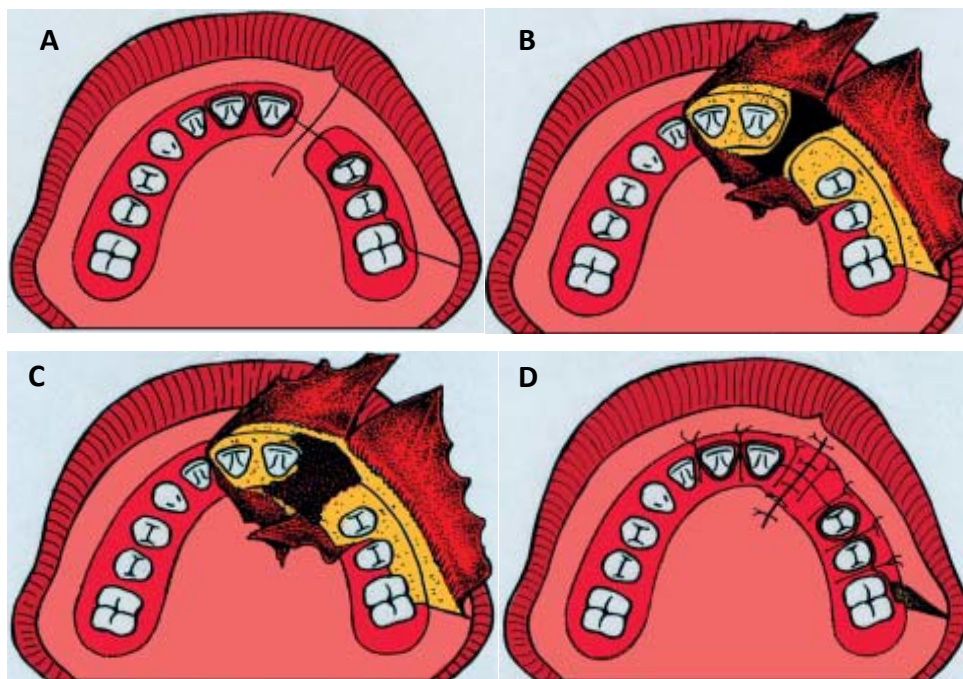


Figura 42 – Representação esquemática de enxerto ósseo alveolar. A. A incisão é realizada ao longo da margem gengival e na zona da fenda. B. O retalho mucoperiosteó vestibular e palatino é elevado. C. O defeito ósseo na zona da fenda é preenchido pelo enxerto. D. O enxerto é coberto pelos retalhos através de suturas. Um retalho vestibular na zona do 1º molar é mobilizado para a zona do enxerto de forma a obter um bom encerramento cirúrgico, deixando a zona do 1º molar cicatrizar por segunda intenção. Adaptado de Lilja (2009).

5.2. *Timing* de enxerto ósseo alveolar

Segundo a literatura, o período mais consensual para realizar o enxerto ósseo alveolar é durante a dentição mista, antes da erupção do canino superior no lado adjacente à fenda. Se o enxerto ósseo for adiado após a erupção de toda a dentição permanente, a posição do canino pode dificultar o acesso da cirurgia. O movimento ortodôntico do dente para uma posição mais desejável é difícil, uma vez que existe o risco de exposição radicular do dente na fenda alveolar, tendo em conta a deficiência óssea existente na zona (Wirthlin, 2017).



Figura 43 – Doente com fenda unilateral do lábio, palato e alvéolo. Este doente não recebeu enxerto ósseo alveolar antes da erupção do canino permanente do lado da fenda, que agora se encontra numa posição que dificulta o acesso cirúrgico e o encerramento dos retalhos. A sua posição, a falta de espaço e o comprometimento ósseo na zona da fenda tornam o seu movimento ortodôntico difícil sem criar exposições radiculares (Wirthlin, 2017).

Apesar do enxerto ósseo alveolar secundário antes da erupção do canino permanente ser o período mais consensual, por vezes alguns autores consideram o enxerto ósseo alveolar secundário precoce, antes da erupção do incisivo central como a altura ideal intervir.

Quando comparado o enxerto alveolar secundário precoce com o intermédio, alguns estudos mostram hipoplasia maxilar associada ao enxerto precoce enquanto outros defendem que não existem diferenças no crescimento maxilar. Fudalej et al. (2011) observaram num grupo de crianças um impacto negativo do enxerto ósseo alveolar secundário precoce nas dimensões do arco maxilar quando comparado a um grupo não sujeito a enxerto ósseo. Por sua vez, Doucet et al. (2016) não observa alterações no desenvolvimento maxilar num grupo sujeito a enxerto ósseo alveolar precoce quando comparado a um grupo sujeito a enxerto alveolar intermédio.

O enxerto ósseo alveolar precoce pode ser especialmente considerado, por exemplo, se o trajeto de erupção do incisivo central for ectópico. Uma vez erupcionado numa posição ectópica, o incisivo central pode comprometer o acesso cirúrgico e existe dificuldade em movê-lo ortodonticamente, à semelhança do descrito anteriormente para o canino maxilar. Nestes casos o enxerto ósseo alveolar antes da erupção do incisivo central pode estar indicado, aplicando-se a mesma lógica em relação ao incisivo lateral ou ao canino (Precious, 2009).

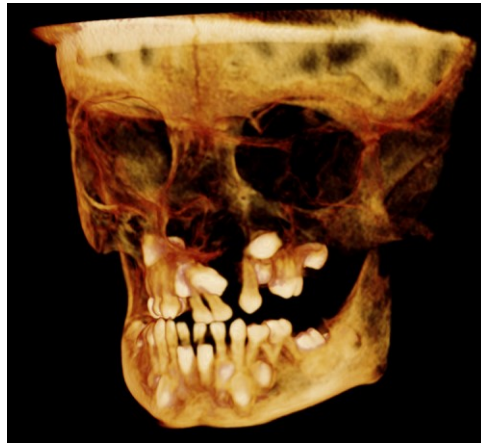


Figura 44 – Devido ao trajeto ectópico do incisivo central adjacente à fenda, um enxerto ósseo alveolar secundário precoce pode ser indicado, uma vez que após a erupção do incisivo central o acesso cirúrgico vai ser limitado e é difícil realizar o seu movimento ortodôntico sem criar uma exposição radicular no espaço da fenda (Wirthlin, 2017).

É preciso ter ainda em consideração que se quisermos realizar um enxerto ósseo alveolar secundário precoce, e se o tratamento ortodôntico prévio for considerado essencial, no entanto, se este não for bem tolerado pela criança na idade de dentição decídua, é preferível adiar o momento do enxerto ósseo alveolar para idade de dentição mista, quando as crianças suportam melhor o tratamento ortodôntico (Wirthlin, 2017).

5.3. Ortodontia pré-enxerto

O tratamento ortodôntico prévio ao enxerto ósseo alveolar tem como principal objetivo a expansão da arcada maxilar, com a finalidade de normalizar a forma do arco e melhorar o acesso cirúrgico. O sucesso clínico do enxerto ósseo alveolar é influenciado por diversos fatores, entre eles o grau de desenvolvimento dentário no momento da cirurgia e a realização de tratamento ortodôntico prévio (Liao & Huang, 2015).

O benefício do tratamento ortodôntico antes do enxerto é discutível. Um estudo conduzido por Wangsrimgkol et al. (2011) conclui que não existe diferença no sucesso do enxerto, num grupo de pacientes sujeito a tratamento ortodôntico prévio em comparação com um grupo de pacientes não sujeito a tratamento ortodôntico. Meyer & Mølsted (2013) num estudo de *follow-up* a 10 anos que avalia o sucesso do enxerto ósseo alveolar, encontrou uma menor taxa de sucesso no grupo sujeito a ortodontia pré-enxerto. Ainda assim, no estudo da relação entre o sucesso do enxerto ósseo alveolar e a realização de ortodontia prévia, existem muitas variáveis que devem ser consideradas, como a dificuldade do caso, o tipo de tratamento ortodôntico realizado, os diferentes níveis de discrepância dento-alveolar, entre outros fatores, o que obriga a realização de mais estudos para esclarecer a influência do tratamento ortodôntico prévio.

Liao & Huang (2015), num estudo que avalia a influência diversos fatores no sucesso do enxerto ósseo alveolar secundário, conclui que o tratamento ortodôntico, tanto pré-cirúrgico como pós-cirúrgico, está positivamente associado ao sucesso do enxerto.

Os doentes com fenda lábio-palatina têm normalmente vezes algum grau de constrição maxilar. Em doentes com fenda unilateral muitas vezes esta constrição é assimétrica. Isto cria não só uma dimensão transversal diminuída, como uma forma maxilar assimétrica. O principal objetivo da expansão maxilar antes do enxerto ósseo alveolar é normalizar a forma da arcada e não corrigir uma mordida cruzada posterior, e embora possa ser realizada posteriormente ao enxerto, a correção das anomalias esqueléticas torna-se mais difícil (Wirthlin, 2017).

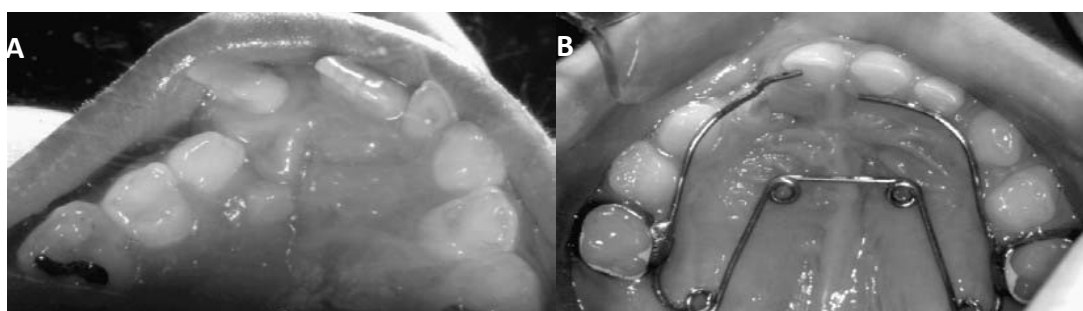


Figura 45 – A. Fotografia oclusal de uma fenda unilateral. Note-se a assimétrica constrição maxilar do lado da fenda e a rotação dos incisivos centrais. A expansão maxilar irá melhorar a forma da arcada e facilitar o acesso cirúrgico. B. Fenda unilateral semelhante após a expansão maxilar com recurso a um aparelho de expansão maxilar *Quad Helix* (Ruiz & Costello, 2004).

Para o tratamento de expansão maxilar existem três abordagens possíveis: expansão maxilar rápida, expansão maxilar lenta e expansão maxilar cirurgicamente assistida. Os dois primeiros métodos recorrem a aparelhos ortodônticos, fixos ou removíveis, que usam uma combinação de forças ortopédicas e ortodônticas para aumentar a dimensão transversal do maxilar (Anirudh & Mathur, 2010).

Para a expansão maxilar rápida recorre-se a aparelhos não-removíveis que são periodicamente ativados. O expansor *Hyrax* é um dos aparelhos de expansão rápida mais comuns. Este aparelho, dento-suportado tem uma estrutura metálica ligada a um parafuso expansor. É cimentado, e a transmissão das suas forças baseia-se na ancoragem dentária. Uma vez que não possui conector palatino permite uma melhor higienização (Meireles, 2013).

A sua ativação é feita através de uma chave própria para o efeito. Uma ativação é feita através de $\frac{1}{4}$ de volta no parafuso expansor o que corresponde a aproximadamente 0,2 mm de expansão. O doente é instruído a ativar o aparelho 1 a 2 vezes por dia (English et al., 2015).

O aparelho expansor *Haas* funciona sobre o mesmo princípio, no entanto tem uma placa palatina acrílica que serve como conector, de modo a dissipar a força também na região palatina, procurando evitar efeitos indesejáveis nos dentes sobre o qual o aparelho exerce a força (Anirudh & Mathur, 2010).

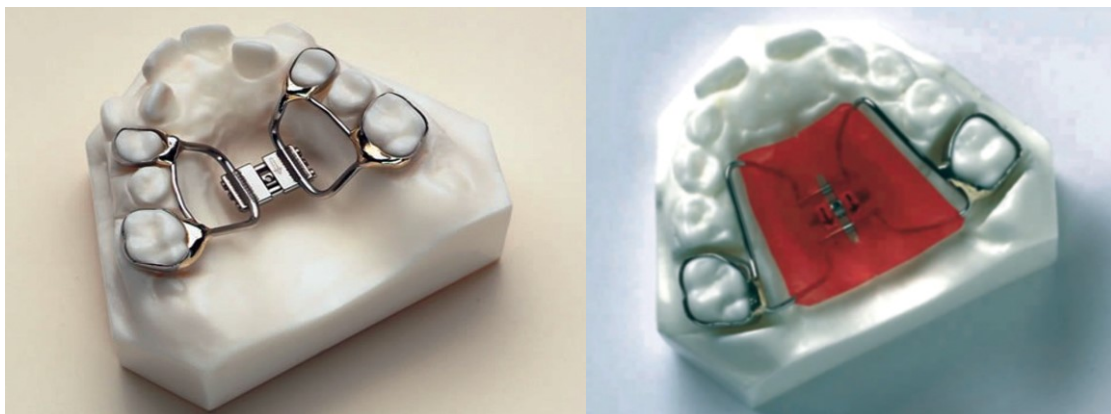


Figura 46 – Aparelho de expansão maxilar rápida Hyrax (imagem à esquerda) e Haas (imagem à direita) (Anirudh & Mathur, 2010).

A expansão maxilar lenta é obtida a partir de aparelhos fixos ou removíveis. O arco palatino de expansão em W e o *Quad Helix* são exemplos de dois aparelhos fixos que permitem a expansão maxilar lenta. Uma das principais vantagens deste tipo de

expansores é a possibilidade de expandir mais anteriormente do que posteriormente. A necessidade de uma maior expansão anterior é muitas vezes observada em doentes com fenda alveolar. A maior desvantagem dos aparelhos de expansão lenta é a necessidade de os remover para fazer a sua reativação (Wirthlin, 2017).

O arco palatino em W obtém retenção nos primeiros molares, onde é cimentado. O aparelho tem uma estrutura em arame de aço inoxidável e é ativado através da abertura da estrutura em W, facilmente adaptável para obter uma maior expansão anterior ou posterior, conforme o pretendido (Anirudh & Mathur, 2010).

O *Quad Helix* tem uma estrutura semelhante ao arco palatino em W, no entanto, incorpora quatro hélices na sua estrutura, o que aumenta a sua flexibilidade e capacidade de ativação. Além do aumento transversal da arcada, o *Quad Helix* pode corrigir a rotação e distalizar os dentes molares superiores. Este aparelho permite também uma ativação diferencial, o que possibilita a correção de uma arcada assimétrica (Bench, 1998).

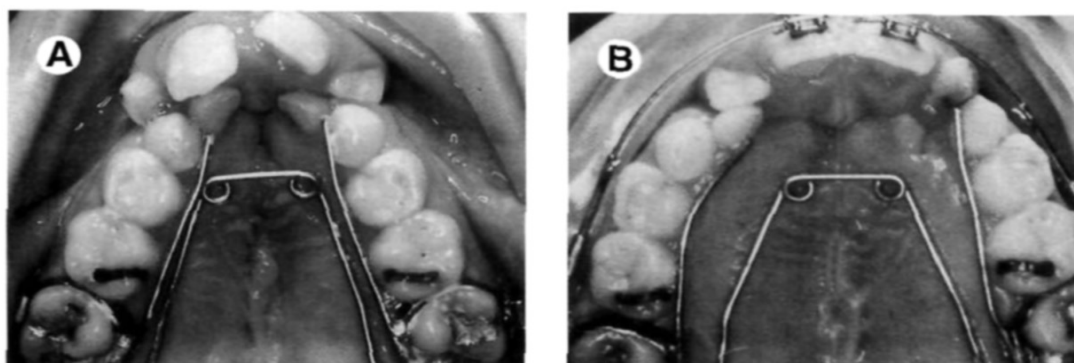


Figura 47 – A. Exemplo de uma fenda bilateral, onde existe uma evidente constrição do palato e dos segmentos alveolares atrás da pré maxila. B. Através da utilização do *Quad Helix* obteve-se um aumento da dimensão transversal da arcada e uma distalização dos dentes molares (Bench, 1998).

Uma variação do aparelho *Quad Helix* tradicional é o *Quad Helix* invertido, que ao inverter a estrutura original em W com 4 hélices, vai favorecer uma expansão maxilar predominantemente anterior (Aizenbud & Ciceu, 2012).

As bandas soldadas ao aparelho são idealmente cimentadas nos caninos decíduos ou na ausência destes, primeiros molares decíduos ou primeiros pré-molares. Neste variação as duas hélices mais anteriores estão bastante próximas, de forma a armazenar grande parte das forças de expansão do aparelho (Aizenbud & Ciceu, 2012).

Antes da cimentação o aparelho é ativado, com reativações periódicas de aproximadamente 6 semanas. Após obtida a expansão maxilar desejada o uso passivo do aparelho deve ser mantido por 3 a 4 meses, como aparelho de retenção, e depois removido para a realização da cirurgia de enxerto ósseo alveolar. O mesmo se aplica aos aparelhos de expansão maxilar rápida por um período de 2 a 3 semanas, de modo a permitir a reposição óssea na zona da sutura palatina (Anirudh & Mathur, 2010).

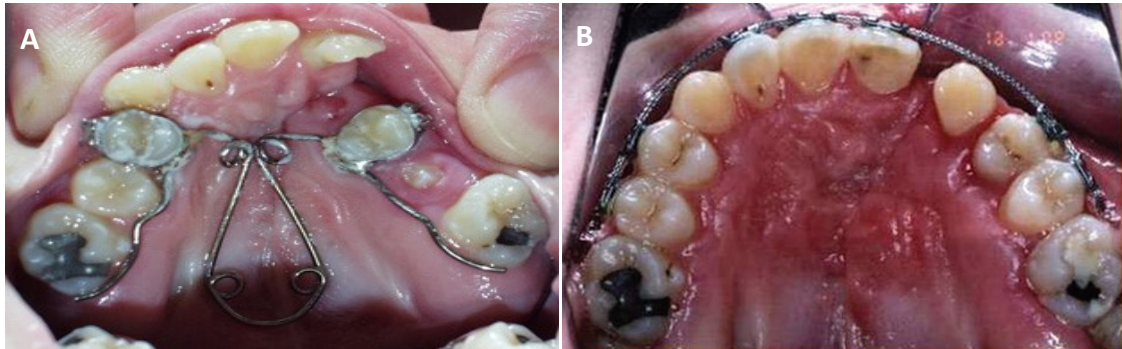


Figura 48 – A. Aparelho *Quad Helix* invertido cimentado. B. Resultado após obtida uma expansão predominantemente anterior (Emodi et al., 2015).

A expansão maxilar rápida estimula principalmente a formação óssea na zona da sutura palatina, aumenta o perímetro da arcada e resulta numa ligeira inclinação vestibular dos primeiros molares. Por outro lado, a expansão maxilar lenta têm sobretudo efeitos dento-alveolares, com menos efeito ortopédico sobre o palato e maior deslocamento dos primeiros molares sobre o segmento alveolar, com alguma perda óssea na parede vestibular (Brunetto et al., 2013).

Almeida et al. (2017) comparou os efeitos ortopédicos sobre o palato e as alterações dento-alveolares da expansão maxilar lenta e rápida em doentes com fenda lábio-palatina bilateral na dentição mista. Concluíram que não existe diferença significativa nos diferentes tipo de expansão maxilar, rápida ou lenta, observando as mesmas alterações ortopédicas e dento-alveolares, com um aumento da dimensão transversal em ambos e sem alterações significativas no suporte periodontal. Assim, ambos os tipos de expansão podem ser indicados, com menor tempo de tratamento obtido na expansão maxilar rápida. Emodi et al. (2015) estudou a influência do *Quad Helix* invertido quando utilizado previamente à cirurgia de enxerto ósseo alveolar secundário, numa população de doentes com fendas unilaterais e bilaterais. Concluíram que a expansão predominantemente anterior obtida com o aparelho traduziu-se num melhor sucesso da cirurgia, uma vez que

facilitou o acesso cirúrgico e facilitou a manipulação da mucosa nasal, ao ser possível obter uma visão direta devido ao aumento da dimensão transversal anterior resultando num tempo de cirurgia conseqüentemente mais curto. Os resultados obtidos na correção transversal do maxilar mostraram ser estáveis ao longo do tempo, permitindo uma correta oclusão na dentição permanente.

Os aparelhos de expansão maxilar rápida *Haas* e *Hyrax* podem ser adaptados para obter uma expansão predominantemente anterior. Esse tipo de aparelhos são designados como “*fan rapid palatal expander*” (Wirthlin, 2017, p.274). Apesar de combinarem uma expansão rápida com uma expansão preferencialmente anterior, estes aparelhos tendem a provocar alguma constrição posterior podendo resultar em possíveis mordidas cruzadas.



Figura 49 – Aparelho expansor *Hyrax* modificado para obter uma expansão predominantemente anterior (Wirthlin, 2017).

Nesta fase do tratamento a eliminação de uma oclusão traumática é importante para garantir a estabilidade e a cicatrização do enxerto. A má posição dos incisivos maxilares na zona da fenda é a principal causa desta oclusão traumática. O alinhamento dentário do dente que compromete a oclusão seria a abordagem ideal, no entanto, movimentos ortodônticos na zona adjacente à fenda antes do enxerto ósseo alveolar não são recomendados devido ao comprometimento ósseo, que aumenta o risco de criar exposições radiculares. Não sendo possível eliminar a oclusão traumática antes da realização do enxerto, o uso de aparelhos com recobrimento oclusal pode preveni-la enquanto ocorre a cicatrização do enxerto (English et al., 2015).

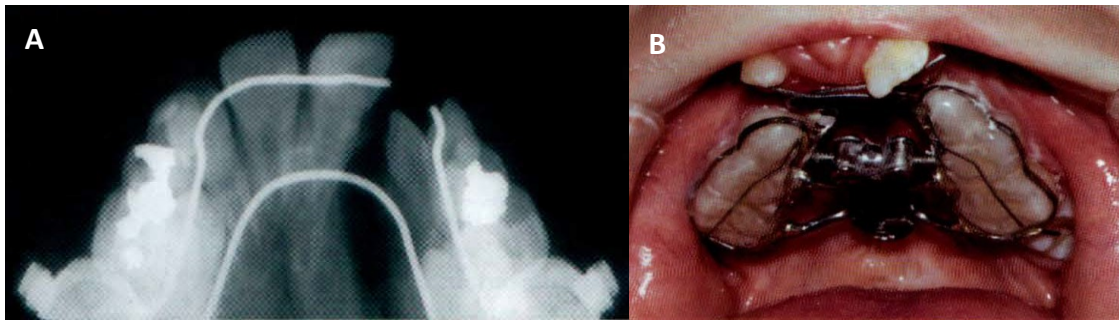


Figura 50 – A. Radiografia de arco palatino em W cimentado e onde é possível observar o pouco suporte ósseo na zona distal do incisivo central adjacente à fenda. B. Aparelho expansor *Hyrax* modificado, cimentado com recobrimento oclusal posterior de modo a prevenir uma oclusão traumática causada pela posição dos incisivos (English et al., 2015).

O uso de talas pós-operatórias, que são dispositivos em forma de ferradura que cobrem as faces oclusais dos dentes superiores, também podem ser utilizados para proteger a zona cirúrgica e estabilizar a arcada após a cirurgia. No entanto, têm a desvantagem de tornar a higiene mais difícil e aumentar a complexidade do procedimento cirúrgico (Santiago & Grayson, 2009).

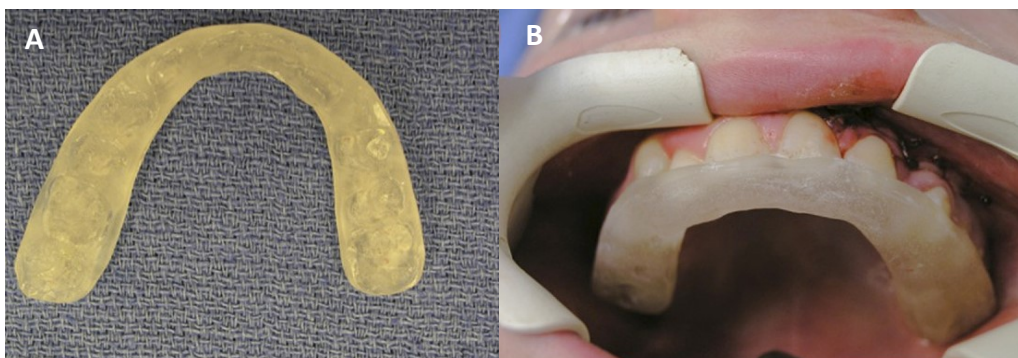


Figura 51 – A. Exemplo de tala pós-operatória. B. Tala pós-operatória colocada após cirurgia de enxerto ósseo alveolar (Santiago & Grayson, 2009).

6. Aparelho de protração maxilar

O aparelho de protração maxilar (APM) ou máscara facial está indicado no tratamento na maxila hipoplásica, normalmente presente em doentes com fenda lábio-palatina, associado a má-oclusão Classe III. Este tratamento é uma eficaz abordagem não-cirúrgica no tratamento da retrusão maxilar neste tipo de doentes (Segal et al., 2017).

O APM consiste em dois apoios extra orais ajustáveis que assentam na zona da testa e do mento. Esses apoios estão conectados por uma estrutura metálica, que está ligada a elásticos ancorados no maxilar. Os elásticos estão fixos na zona dos caninos superiores exercendo uma força no maxilar para baixo e para a frente com uma inclinação de aproximadamente 30 graus em relação ao plano oclusal (English et al., 2015).

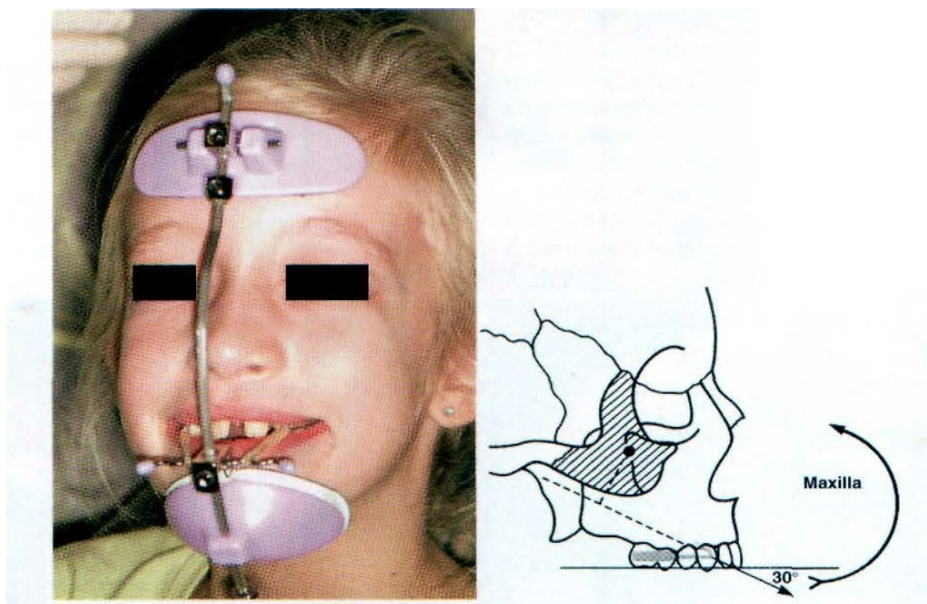


Figura 52 – Máscara facial com elásticos fixos na zona dos caninos, ligados a um aparelho com ancoragem intra-oral. Sobre o maxilar exerce-se uma força para baixo e para a frente com uma inclinação de 30° em relação ao plano oclusal. Adaptado de Ngan (2015).

Os aparelhos expansores podem ser utilizados como ancoragem para o APM. Previamente pode ser realizada expansão maxilar para corrigir a dimensão transversal da arcada e normalizar a forma do arco (Shetye, 2016).

As forças exercidas pelo APM resultam num movimento ortopédico, no qual as suturas maxilares desempenham um papel importante, uma vez que o movimento promovido pelo aparelho provoca a disrupção dessas suturas. A altura ideal para o APM exercer a sua força ortopédica é na altura da dentição mista precoce, entre os 6 e os 8 anos. Enquanto a criança se vai aproximando da adolescência a capacidade de provocar alterações esqueléticas através forças ortopédicas diminui, no entanto, ainda é possível obter alguma resposta no início da dentição permanente, até aproximadamente aos 13 anos de idade (English et al., 2015).

O doente é instruído para utilizar o APM 12 a 14 horas por dia. Cada elástico exerce entre 300 a 600 gramas de força em cada lado. Através deste tratamento é expectável que entre 3 e 4 meses seja possível corrigir mordidas cruzadas anteriores (Zhang et al., 2013).

Os resultados do tratamento mostram ser estáveis num *follow-up* até dois anos, no entanto, o potencial de crescimento mandibular ainda presente pode resultar numa recidiva nos resultados obtidos, por isso, uma sobrecorreção da relação sagital pode estar indicada (English et al., 2015).

Segal et al. (2017) estudou a influência do APM numa população com fenda lábio-palatina. Nesse estudo concluiu que a correção da mordida cruzada anterior é obtida através de uma combinação esquelética (55%) e dento-alveolar (45%) e com a autorrotação da mandíbula no sentido dos ponteiros do relógio, contribuindo para a criação de uma oclusão funcional e de um perfil facial mais convexo. Foi ainda observado uma estabilidade do avanço maxilar num período de *follow-up* de 1.5 anos. Nos dois grupos estudados, de tratamento precoce (4-7 anos) e tardio (8-13 anos) não foram encontradas diferenças significativas.

Neste estudo foi utilizado um APM cimentado com recobrimento total da superfície oclusal do maxilar superior.

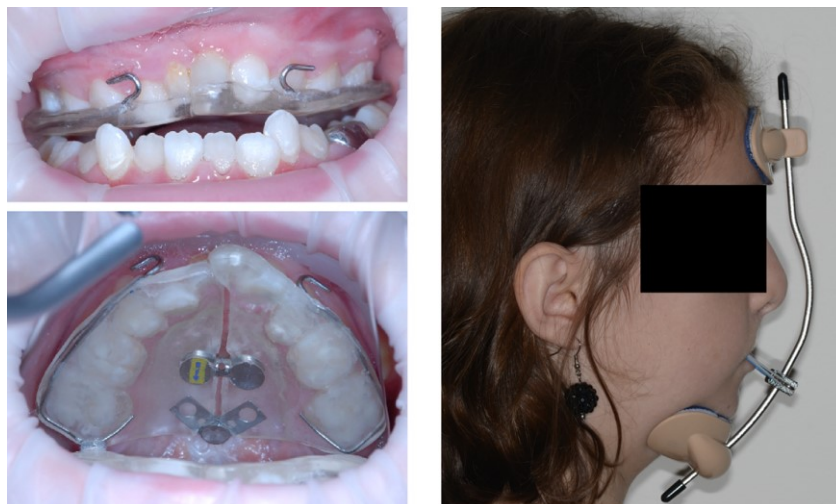


Figura 53 – APM com cimentado com recobrimento total da superfície oclusal (Segal et al., 2017).

Através do uso do APM é possível melhorar a projeção maxilar esquelética, corrigir mordidas cruzadas anteriores e melhorar a relação sagital. É um tratamento ortopédico eficaz para corrigir discrepâncias esqueléticas leves ou moderadas com mal-oclusão

classe III associada a retrusão maxilar e a um padrão de crescimento hipodivergente em doentes com fenda lábio-palatina (Dogan, 2012).



Figura 54 – Doente com fenda lábio-palatina antes do tratamento (A) e após o tratamento com APM (B) (Segal et al., 2017).

7. Ortodontia na dentição permanente

O tratamento ortodôntico de 1ª fase acontece durante o período de dentição decídua ou mista e tem como objetivo favorecer o desenvolvimento dentário e esquelético antes da erupção dos dentes permanentes, atuando de maneira a corrigir ou intercalar más-occlusões num período precoce com o objetivo de diminuir a necessidade ou reduzir a duração de tratamento ortodôntico no futuro (English et al., 2015).

Em doentes com fenda lábio-palatina esta fase de tratamento refere-se à expansão maxilar, realizada na preparação para o enxerto ósseo alveolar, ao alinhamento anterior para eliminar uma oclusão traumática e no tratamento com APM, descrito nos capítulos anteriores.

O tratamento ortodôntico de 2ª fase no inicia-se normalmente após a exfoliação de todos os dentes decíduos e erupção dos dentes permanentes. Em doentes com fenda lábio-palatina esta fase do tratamento pode ser iniciada mais cedo, considerando possíveis agenésias dentárias, presença de dentes supranumerários em posições ectópicas e alterações no padrão de erupção, entre outros aspetos (Mancini et al., 2017).

Para definir os objetivos do tratamento ortodôntico nesta fase importa classificar o nível de discrepância esquelética em três categorias: discrepância esquelética inexistente; discrepância esquelética suave e discrepância esquelética moderada a severa. O nível de discrepância é considerado nos três planos: sagital, vertical e transversal (Shetye, 2016).

7.1. Discrepância esquelética inexistente

Doentes com fendas menos severas, principalmente que não envolvam o palato duro, têm maior probabilidade de não apresentar discrepâncias esqueléticas em relação a outros doentes com fendas lábio-palatinas. Assim, a abordagem é semelhante a um doente sem qualquer malformação, com o objetivo de corrigir as discrepâncias dento-alveolares nos três planos que possam existir, através de aparelhos fixos convencionais com *brackets*, ou alinhadores, se for o caso. No caso de ausência dos incisivos laterais, o ortodontista é confrontado com a questão de os substituir através do movimento dos caninos ou de manter o espaço para um futuro tratamento protodôntico (Mancini et al., 2017).

7.2. Discrepância esquelética suave

No casos de discrepâncias esqueléticas suaves, é muitas vezes observada uma relação sagital Classe III em consequência da hipoplasia maxilar. Em determinados casos, principalmente quando à discrepância observada é leve, os objetivos do tratamento podem passar pela camuflagem dentária (Santiago & Grayson, 2009).

A camuflagem dentária ou ortodôntica consiste no movimento dos dentes em relação às suas bases ósseas de modo a compensar a displasia esquelética existente. Para este fim, pode-se realizar uma expansão anterior da maxila, de modo a proinclinarem os incisivos superiores, ou provocar um movimento de retrusão nos incisivos inferiores, normalmente através de extrações na arcada inferior à custa dos pré-molares. Também pode ser realizada uma combinação destes dois métodos (Santiago & Grayson, 2009).

Em doentes com apinhamento dentário, a extração dos primeiros pré-molares inferiores em simultâneo com os segundos pré-molares superiores pode ser considerada (English et al., 2015).

Aparelhos fixos com recursos elásticos intermaxilares são utilizados para produzir o movimento desejado. Este tipo de tratamento é advogado em doentes que já terminaram a fase ativa do crescimento, uma vez que de outra forma seriam candidatas a uma terapia

modificadora de crescimento, como o APM. Em adolescentes é preciso ter em conta o potencial de crescimento residual e o risco de recidiva do tratamento (Mancini et al., 2017).



Figura 55 – Doente com 13 anos com discrepância esquelética suave Classe III e apinhamento dentário. A-C. Fotografias intraorais iniciais. D-F. Fotografias intraorais finais após camuflagem ortodôntica da maloclusão esquelética com extração dos segundos pré-molares superiores e dos primeiros pré-molares inferiores. Adaptado de English et al. (2015).

7.3. Discrepância moderada a severa

Em doentes com uma discrepância esquelética moderada a severa a abordagem passa pela combinação do tratamento ortodôntico e da cirurgia ortognática.

A cirurgia ortognática permite o reposicionamento cirúrgico das bases ósseas, resultando na modificação da relação intermaxilar e do perfil facial. Em doentes com fenda lábio-palatina a técnica cirúrgica utilizada para se obter avanço maxilar na correção da Classe III esquelética é a osteotomia *Le Fort I* (Meireles, 2013).

Em alguns casos a cirurgia de avanço maxilar pode ser combinada com o recuo cirúrgico da mandíbula através de uma osteotomia bilateral sagital da mandíbula, em que se realiza um corte sagital ao nível do ramo ascendente (Andersson et al., 2010).

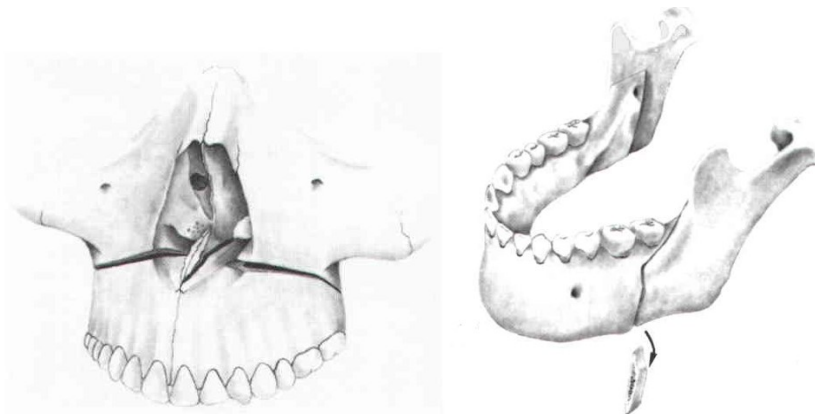


Figura 56 – Osteotomia Le Fort I (à esquerda) e osteotomia sagital mandibular (à direita). Adaptado de Proffit & Fields (2007).

A ortodontia e a cirurgia ortognática funcionam sempre em conjunto. A cirurgia ortognática implica sempre um tratamento ortodôntico prévio e posterior à cirurgia (Santiago & Grayson, 2009).

O tratamento ortodôntico na fase pré-cirurgia visa sobretudo a eliminação das compensações dento-alveolares que se estabeleceram durante o desenvolvimento da Classe III. Isto põe em evidência a má-oclusão existente, uma vez que ao eliminar as compensações, a discrepância dentária vai coincidir com a discrepância esquelética, piorando a estética facial do doente (Shetye, 2016).

A descompensação ortodôntica realizada permite tirar o maior partido da correção esquelética obtida a partir da cirurgia, através do correto alinhamento dos dentes sobre as bases ósseas. Este período de preparação ortodôntica pode ter uma duração variável entre 12 e 24 meses (Meireles, 2013).

Através da cirurgia ortognática as bases ósseas são reposicionadas de modo a obter uma relação oclusal estável e um melhor perfil facial. Uma vez atingidos os objetivos do tratamento cirúrgico, inicia-se a fase do tratamento ortodôntico pós-cirúrgico, que visa principalmente a estabilização das bases ósseas, mantendo a relação intermaxilar e o ajuste detalhado da oclusão. Esta fase do tratamento pode-se estender por um período de 12 meses (Shetye, 2016).

O tratamento ortodôntico pode ser iniciado 4 a 6 semanas após a cirurgia. Neste período pós-cirúrgico ainda é possível corrigir alguma discrepância esquelética remanescente, uma vez que as bases ósseas ainda podem ser ligeiramente movidas. Da mesma forma, o movimento ortodôntico dos dentes acontece de forma muito mais rápida devido ao aumento do metabolismo ósseo resultante da cirurgia (Ruiz & Costello, 2004).



Figura 57 – Vista do perfil facial antes (à esquerda) e depois (à direita) de tratamento ortodôntico combinado com cirurgia ortognática. Adaptado de Andersson et al. (2010).

Em alternativa à cirurgia ortognática, a distração osteogénica permite uma diferente abordagem cirúrgica no avanço maxilar.

A distração osteogénica para avanço maxilar baseia-se sobre o mesmo princípio da cirurgia ortognática, através da osteotomia Le Fort I. No entanto, em vez de se posicionar imediatamente as bases ósseas na posição desejada, é colocado um dispositivo de distração, que vai sendo periodicamente ativado, permitindo o avanço gradual da maxila (Yen, 2017).

Existem três períodos distintos durante a distração: latência, ativação e consolidação. No período de latência, que decorre durante os primeiros 4-6 dias após a cirurgia, há uma formação inicial de osso na zona de osteotomia. Na fase de ativação, o aparelho de distração é ativado, normalmente a um ritmo de 1mm por dia, causando a separação dos segmentos ósseos e a formação de novo osso. Uma vez atingida a posição desejada, decorre o período de consolidação que permite a mineralização do osso recém-formado e a adaptação dos tecidos moles subjacentes. O aparelho de distração é mantido durante 6 a 8 semanas para que ocorra a consolidação e é depois removido (Kapadia, 2017).

Existem aparelhos de distração internos e externos e a sua aplicação varia de acordo com o paciente e a preferência do cirurgião. Os aparelhos de distração internos têm maior aceitação por parte do doente, uma vez que não são visíveis, mas não é possível alterar a direção das forças durante a ativação. Por outro lado, os aparelhos externos permitem um controlo tridimensional na direção das forças aplicadas, tendo como desvantagem a sua

maior visibilidade e desconforto, causando um maior impacto na vida do doente (Penhavel, 2014).

A distração osteogénica pode ser realizada em doentes durante o crescimento assim como em doentes que já o terminaram. Em doentes em crescimento é preciso ter em atenção o potencial de crescimento e a necessidade de sobre correção, tendo em conta o crescimento mandibular presente no período final da adolescência (Yen, 2017).

Estudos reportam que a distração osteogénica com recurso a osteotomia Le Fort I não só permite obter um maior avanço maxilar em relação à cirurgia ortognática como está associada a uma menor ocorrência de recidiva no tratamento. Isto pode-se dever ao facto do movimento de distração ser lento e permitir a formação óssea de forma gradual, assim como a adaptação dos tecidos moles, especialmente durante o período de consolidação (Kapadia, 2017).

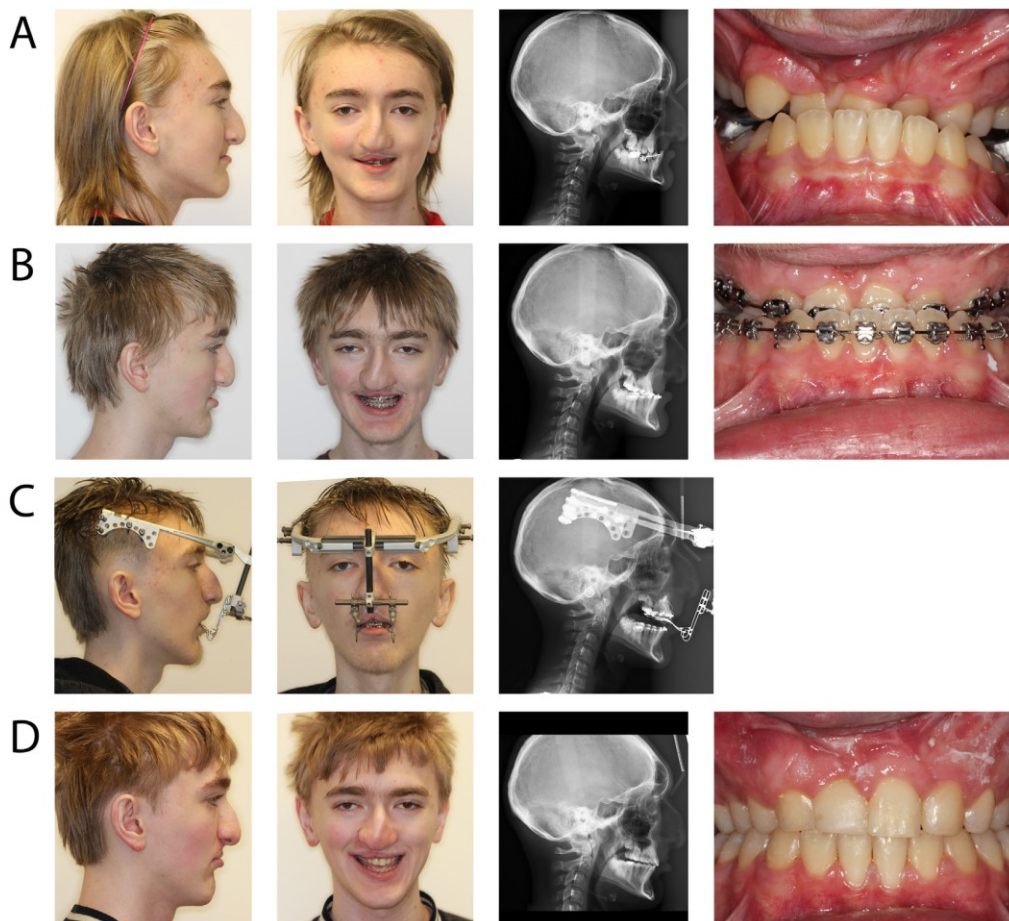


Figura 58 – Distração osteogénica (aparelho de distração externo) com recurso a cirurgia Le Fort I num doente de 15 anos com hipoplasia maxilar severa devido a fenda bilateral do lábio e palato. Fotografias extra-orais, teloradiografia e fotografias intra-orais. A. Pré-tratamento (mordida cruzada anterior superior a 15 milímetros). B. Pré-cirurgia (foi realizado tratamento ortodôntico

preparando a arcada para o avanço maxilar). C. Durante o tratamento (após cirurgia Le Fort I e colocação do aparelho de distração). D. Final do tratamento (após remoção do aparelho de distração e acabamento através de tratamento ortodôntico). Adaptado de Kapadia (2017).

Semelhantemente à cirurgia ortognática, a distração osteogénica implica a realização de ortodontia prévia com vista a eliminar todas as compensações dentárias presentes e alinhar os dentes numa posição ideal em relação ao arco e as suas bases ósseas. Isto implica um trabalho coordenado entre o ortodontista e o cirurgião no planeamento de todas as fases do tratamento e durante o mesmo. A ortodontia é reiniciada após obtido o avanço maxilar desejado com o objetivo de manter os resultados obtidos e otimizar a oclusão.

7.4. Aparelhos de contenção

Após concluído o tratamento ortodôntico e os objetivos terem sido atingidos o uso de aparelhos de contenção é recomendado para manter os resultados obtidos e evitar a ocorrência de recidivas. Existem técnicas de contenção fixas e removíveis e estas podem ser combinadas evitando uma maior probabilidade de recidiva (English et al., 2015).

As técnicas de contenção removíveis são mais utilizadas na arcada superior. A placa de Hawley é um dos exemplos de aparelhos de retenção removíveis mais utilizados, formado por ganchos de Adams, um arco vestibular e ganchos auxiliares se necessário, unido por uma estrutura em acrílico (Proffit & Fields, 2007).

Os aparelhos de contenção fixa consistem em arames de aço inoxidável ou de ligas nobres, cimentados nas faces linguais dos dentes, normalmente de canino a canino, sendo utilizados após correção de apinhamento dentário, encerramento de diastemas, avanço dos incisivos superiores, entre outras indicações. Estes podem ser modificados de forma a facilitar a higiene (Meireles, 2013).

Segundo Santiago & Grayson (2009) doentes com fenda lábio-palatina, que foram sujeitos a expansão maxilar durante o tratamento, devem utilizar um retentor que suporte as alterações esqueléticas e dento-alveolares obtidas, como a placa de Hawley. Os mesmos autores referem que tendo em conta o potencial de recidiva na dimensão transversal e sagital é recomendado o uso de contenção ao longo da vida.

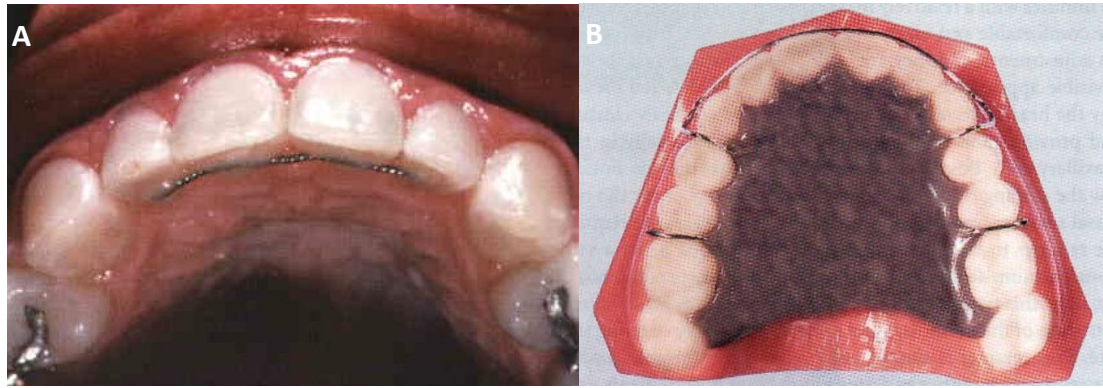


Figura 59 – A. Exemplo de contenção fixa cimentada à face lingual dos dentes anteriores. Adaptado de Proffit & Fields (2007). B. Exemplo de Placa de Hawley usada como contenção removível. Adaptado de English et al. (2015).

III. Conclusão

A abordagem ao doente com fenda lábio-palatina é complexo e exige o foco de diferentes especialidades para que seja possível proporcionar ao doente os melhores cuidados de acordo com a sua necessidade. Neste ponto, a centralização dos diferentes especialistas na mesma equipa pode-se traduzir num trabalho mais coordenado e eficiente, que só beneficia o próprio doente.

É importante ter em conta todos os problemas que podem vir associados a esta malformação. A disrupção das estruturas do lábio, alvéolo e palato implica não só o desafio imediato de uma reconstrução estética e funcional destas estruturas, mas também uma especial consideração de outras funções que estão relacionadas com estruturas da cavidade oral como a fala, a audição e a própria capacidade de alimentação.

Ao longo do tratamento o doente é sujeito a várias cirurgias para reconstrução das estruturas afetadas pela fenda. Principalmente as primeiras cirurgias, que acontecem nos primeiros anos de vida podem ter impacto no crescimento facial, especialmente no desenvolvimento da maxila, o que se traduz numa hipoplasia maxilar em grande parte destes doentes.

Os vários protocolos adotados por diferentes centros que se especializam no tratamento de fendas lábio-palatinas fazem com que existam várias abordagens para o tratamento da mesma malformação. Estas diferem sobretudo na idade em que se realiza um determinado procedimento e na técnica cirúrgica utilizada.

A ortopedia neonatal, pela técnica da moldagem nasoalveolar permite a obtenção de resultados estéticos imediatos após a primeira cirurgia reparadora do lábio. Apesar disso a evidência existente não é suficiente para provar que esta tem um impacto estético significativo a longo prazo, pelo que este procedimento ainda não é considerado em muitos protocolos.

O ortodontista tem o papel preponderante na equipa multidisciplinar. Além de estar envolvido nos procedimentos terapêuticos desde os primeiros anos de vida, através da ortopedia neonatal, está numa posição privilegiada para monitorizar o crescimento e desenvolvimento craniofacial. Importantes decisões clínicas são tomadas com base na sua avaliação, como o período mais favorável para realizar o enxerto ósseo alveolar e a necessidade futura de cirurgia ortognática ou de distração osteogénica para o avanço maxilar.

A expansão maxilar e o tratamento ortopédico com máscara facial para o avanço maxilar são os procedimentos ortodônticos mais comuns numa primeira fase de tratamento. Posteriormente o nível de discrepância esquelética vai indicar os objetivos do tratamento ortodôntico na dentição permanente.

O ortodontista é também um pilar no apoio direto à família, na medida em que pode esclarecer questões relativas à própria doença e à terapêutica proposta. Torna assim possível ao doente e à família gerir as expectativas durante o tratamento permitindo um apoio emocional ao longo de todo o processo.

IV. Bibliografia

- Abbott, M.-A. (2014). Downloaded from <http://pedsinreview.aappublications.org/> at Universite De Sherbrooke on June 23, 2014. *Pediatrics in Review*, 35(5), 177–181. <https://doi.org/10.1542/pir.35-5-177>
- Aizenbud, D., & Ciceu, P. C. (2012). Reverse Quad Helix Appliance : Differential Anterior Maxillary Expansion of the Cleft Area Before Bone Grafting. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 23(5), 440–443. <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e318264681a>
- Allam, E., Windsor, L. J., & Stone, C. (2014). Anatomy & Physiology Cleft Lip and Palate : Etiology , Epidemiology , Preventive and Intervention Strategies. *Anat Physiol*, 4(3), 2–6. <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. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 54(2), 175–188. <https://doi.org/10.1597/14-080>
- Almeida, A. M. De, Ozawa, T. O., César, A., Alves, D. M., Janson, G., Roberto, J., ... Garib, D. G. (2017). Slow versus rapid maxillary expansion in bilateral cleft lip and palate : a CBCT randomized clinical trial. *Clinical Oral Investigations*, 21(5), 1789–1799. <https://doi.org/10.1007/s00784-016-1943-8>
- Andersson, L., Kahnberg, K. E., & Pogrel, M. (2010). *Oral and Maxillofacial Surgery* (Vol. III). <https://doi.org/10.1017/CBO9781107415324.004>
- Angiero, F., Farronato, D., Ferrante, F., Paglia, M., Crippa, R., Rufino, L., ... Blasi, S. (2018). Clinical , 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>
- Anirudh, A., & Mathur, R. (2010). Maxillary Expansion. *International Journal of Clinical Pediatric Dentistry*, 3(3), 139–146.
- Bench, R. W. (1998). The Quad Helix Appliance. *Seminars in Orthodontics*, 4(4), 231–237.
- Bender, P. L. (2000). Genetics of Cleft Lip and Palate. *Journal of Pediatric Nursing*, 15(4), 242–249. <https://doi.org/10.1053/jpdn.2000.8148>
- Berkowitz, S. (2005). *Cleft Lip and Palate Diagnosis and Management* (2nd ed.). San Diego: Springer.
- Berkowitz, S. (2009). Gingivoperiosteoplasty as Well as Early Palatal Cleft Closure Is Unproductive. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 20(2), 1747–1758. <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e3181b5d3ee>
- Bhuskute, A. A., & Tollefson, T. T. (2016). Cleft Lip Repair, Nasoalveolar Molding, and Primary Cleft Rhinoplasty. *Facial Plastic Surgery Clinics of North America*, 24(4), 453–466. <https://doi.org/10.1016/j.fsc.2016.06.015>
- Brunetto, M., Andriani, J., Ribeiro, G., Locks, A., Correa, M., & Correa, L. (2013). Three-dimensional assessment of buccal alveolar bone after rapid and slow maxillary expansion: A clinical trial study. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*, 143(5), 633–644. <https://doi.org/10.1016/j.ajodo.2012.12.008>
- Burg, M. L., Chai, Y., Yao, C. A., Iii, W. M., & Figueiredo, J. C. (2016). Epidemiology , Etiology , and Treatment of Isolated Cleft Palate. *Frontiers in Physiology*, 7(67), 1–16. <https://doi.org/10.3389/fphys.2016.00067>
- Castaldo, G., & Cerritelli, F. (2015). Craniofacial growth : evolving paradigms. *The Journal of Craniomandibular & Sleep Practice*, 33(1), 23–31. <https://doi.org/10.1179/0886963414Z.00000000042>

- Cladis, F., Kumar, A., Grunwaldt, L., Otteson, T., Ford, M., & Losee, J. E. (2014). Pierre Robin Sequence: A Perioperative Review. *Anesth Analg*, *119*(2), 400–412. <https://doi.org/10.1213/ANE.0000000000000301>
- Clark, S. L., Teichgraber, J. F., Fleshman, R. G., Joi, D., Chavarria, C., Kau, C., ... Xia, J. J. (2011). HHS Public Access, *22*(1), 333–336. <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e318200d874>.Long-Term
- Cobb, A. R. M., Green, B., Gill, D., Ayliffe, P., Lloyd, T. W., Bulstrode, N., & Dunaway, D. J. (2014). The surgical management of Treacher Collins syndrome. *British Journal of Oral & Maxillofacial Surgery*, 1–9. <https://doi.org/10.1016/j.bjoms.2014.02.007>
- Cruz, C. (2016). Presurgical Orthopedics Appliance. The Latham Technique. *Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America*, *28*(2), 161–168. <https://doi.org/10.1016/j.coms.2016.01.004>
- Cymrot, M., Sales, F. de C. D., Junior, F. de A. A. T., Teixeira, G. S. B., Filho, J. F. da C., & Oliveira, N. de H. e. (2010). Prevalência dos tipos de fissura em pacientes com fissuras labiopalatinas atendidos em um Hospital Pediátrico do Nordeste brasileiro, *25*(4), 648–651.
- Dao, A. M., & Goudy, S. L. (2016). Cleft Palate Repair, Gingivoperiosteoplasty and Alveolar Bone Grafting. *Facial Plastic Surgery Clinics of NA*, *24*(4), 467–476. <https://doi.org/10.1016/j.fsc.2016.06.005>
- Dogan, S. (2012). The effects of face mask therapy in cleft lip and palate patients. *Annals of Maxillofacial Surgery*, *2*(2), 116–120. <https://doi.org/10.4103/2231-0746.101332>
- Doucet, J., Russell, K. A., Daskalogiannakis, J., Mercado, A. M., Emanuele, N., James, L., ... Jr, R. E. L. (2016). Facial Growth of Patients With Complete Unilateral Cleft Lip and Palate Treated With Alveolar Bone Grafting at 6 Years. In *The American Cleft Palate-Craniofacial Association's 73rd Annual Meeting* (pp. 1–9). Atlanta. <https://doi.org/10.1177/1055665618792791>
- Emodi, O., Noy, D., Aizenbud, D., & Rachmiel, A. (2015). Secondary bone grafting of the cleft maxilla following reverse quad - helix expansion in 103 patients. *Annals of Maxillofacial Surgery*, *5*(1), 32–36. <https://doi.org/10.4103/2231-0746.161056>
- English, J. D., Akyalcin, S., Peltomaki, T., & Litschel, K. (2015). *Mosby's Orthodontic Review* (2nd ed.). St. Louis: Mosby Elsevier.
- Enlow, D., & Bang, S. (1965). Growth and remodeling of the human maxilla. *Am. J. Orthodontics*, *51*(6), 446–464.
- Esenlik, E. (2015). Presurgical Infant Orthopedics for Cleft Lip and Palate: A Review. *Journal of Surgery*, *11*(1), 313–318. <https://doi.org/10.7438/1584-9341-11-1-2>
- Farronato, G., Kairyte, L., Giannini, L., Galbiati, G., & Maspero, C. (2014). How various surgical protocols of the unilateral cleft lip and palate influence the facial growth and possible orthodontic problems? Which is the best timing of lip, palate and alveolus repair? Literature review. *Stomatologija, Baltic Dental and Maxillofacial Journal*, *16*(2), 53–60.
- Ferreira, F. V. (2008). *Ortodontia - Diagnóstico e Planejamento clínico* (5th ed.). São Paulo: Artes Médicas.
- Fraser, F. C. (1970). *Review: The Genetics of Cleft Lip and Cleft Palate*.
- Fudalej, P., Janiszewska-Olszowska, J., Wedrychowska-Szulc, B., & Katsaros, C. (2011). Early alveolar bone grafting has a negative effect on maxillary dental arch dimensions of pre-school children with complete unilateral cleft lip and palate. *Orthodontics & Craniofacial Research*, *14*(2), 51–57. <https://doi.org/10.1111/j.1601-6343.2011.01507.x>
- Gibson, T. L., & Shetye, P. R. (2017). Collaborative care and the modern craniofacial

- treatment team. In *Seminars in Orthodontics* (Vol. 23, pp. 255–260). Elsevier. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2017.05.001>
- Grayson, B. H., Santiago, P. E., Brecht, L. E., Cutting, C. B. (1999). .pdf, 36(6), 486–498. https://doi.org/https://doi.org/10.1597/1545-1569_1999_036_0486_pnmiiw_2.3.co_2
- Grayson, B. H., & Garfinkle, J. S. (2014). Early cleft management: The case for nasoalveolar molding. <https://doi.org/10.1016/j.ajodo.2013.11.011>
- Grayson, B. H., & Maull, D. (2005). Nasoalveolar Molding for Infants Born with Clefts of the Lip , Alveolus , and Palate, *19*(4), 294–301.
- Grayson, B. H., & Shetye, P. R. (1975). Review Article Presurgical nasoalveolar moulding treatment in cleft lip and palate patients, 56–62. <https://doi.org/10.4103/0970-0358.57188>
- IPDTC. (2011). Prevalence at Birth of Cleft Lip With or Without Cleft Palate : Data From the International Perinatal Database of Typical Oral Clefts (IPDTC). *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, *48*(1), 66–81. <https://doi.org/10.1597/09-217>
- Julio, N., André, M., Álvaro, F., & Cátia, Q. (2003). Crescimento e desenvolvimento da maxila. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*, *2*(1), 25–29.
- Kamble, V. D., Parkhedkar, R. D., & Soumil, P. (2012). Presurgical Nasoalveolar Molding (PNAM) for a Unilateral Cleft Lip and Palate : A Clinical Report, *00*, 1–7. <https://doi.org/10.1111/j.1532-849X.2012.00891.x>
- Kang, N. H. (2017). Current Methods for the Treatment of Alveolar Cleft. *Archives of Plastic Surgery*, *44*(3), 188–193.
- Kapadia, H. (2017). Management of severe maxillary hypoplasia with distraction osteogenesis in patients with cleft lip and palate. *Seminars in Orthodontics*, *23*(3), 314–317. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2017.05.007>
- Kirbschus, A., Gesch, D., Heinrich, A., Gedrange, T., Dentistry, P., Prof, H., & Moritz, E. (2006). Presurgical nasoalveolar molding in patients with unilateral clefts of lip , alveolus and palate . Case study and review of the literature. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, *34*(2), 45–48.
- Kosowski, T. R., Weathers, W. M., Wolfswinkel, E. M., & Ridgway, E. B. (2012). Cleft Palate. *Seminars in Plastic Surgery*, *26*(4), 164–169.
- Koumpridou, E. N., Vakalis, M. L., & Papageorgiou, S. N. (2012). Effectiveness of pre-surgical infant orthopedic treatment for cleft lip and palate patients : a systematic review and meta-analysis, (July), 1–30. <https://doi.org/10.1111/j.1601-6343.2012.01552.x>
- Liao, Y., & Huang, C. (2015). Presurgical and postsurgical orthodontics are associated with superior secondary alveolar bone grafting outcomes. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, *43*(5), 717–723. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2015.03.005>
- Lilja, J. (2009). Review Article Alveolar bone grafting. *Indian Journal Plastic Surgery*, *42*(1), 110–115. <https://doi.org/10.4103/0970-0358.57200>
- Lima, P. de T. (2000). Genética Baseada em Evidências - Síndromes e Heranças. In Cid (Ed.), *Genética Baseada em Evidências - Síndromes e Heranças* (pp. 687–699).
- Lindhe, J., Karring, T., & Cortellini, P. (2003). Regenerative Periodontal Therapy. In J. Lindhe, T. Karring, & N. P. Lang (Eds.), *Clinical Periodontology and Implant Dentistry* (4th ed., pp. 650–704). Oxford: Blackwell Munksgaard.
- Loose, J., & Kirschner, R. E. (2016). *Comprehensive Cleft Care* (2nd ed.). New York: Thieme Medical Publishing Inc.
- Mancini, L., Gibson, T. L., Grayson, B. H., & Shetye, P. R. (2017). Orthodontic treatment in adolescents with cleft lip and palate. *Seminars in Orthodontics*, *23*(3), 295–304. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2017.05.005>

- Manero, A. I. (2012). *O tratamento ortodôntico no paciente Pierre Robin*. Universidade do Porto. Retrieved from https://sigarra.up.pt/fep/pt/pub_geral.show_file?pi_gdoc_id=547657%0A
- Matsuo, K., & Hirose, T. (1991). Preoperative non-surgical over-correction of cleft lip nasal deformity. *British Journal of Plastic Surgery*, 44(1), 5–11. [https://doi.org/10.1016/0007-1226\(91\)90168-J](https://doi.org/10.1016/0007-1226(91)90168-J)
- Maull, D., Grayson, B. H., Cutting, C. B., Bretcht, L. L., Bookstein, F. L., Khorrambadi, D., ... Hurwitz, D. J. (1999). Long-Term Effects of NAM on Three-Dimensional Nasal Shape in Unilateral Clefts.pdf. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 36(5), 392–397.
- Mcdonald-Mcgin, D. M., & Sullivan, K. E. (2011). Chromosome 22q11 . 2 Deletion Syndrome (DiGeorge Syndrome / Velocardiofacial Syndrome). *Medicine*, 90(1), 1–18. <https://doi.org/10.1097/MD.0b013e3182060469>
- Meireles, C. (2013). *O PAPEL DA ORTODONTIA NA CORREÇÃO DE MÁ S OCLUSÕES CLASSE III COM RECURSO À CIRURGIA ORTOGNÁTICA*. Retrieved from <https://comum.rcaap.pt/handle/10400.26/13955>
- Meyer, S., & Mølsted, K. (2013). Long-term outcome of secondary alveolar bone grafting in cleft lip and palate patients : A 10-year follow-up cohort study. *J Plast Sur Hand Surg*, 47(6), 503–508. <https://doi.org/10.3109/2000656X.2013.789036>
- Moss, A. L. H., Jones, K., & Pigott, R. W. (1990). Submucous cleft palate in the differential diagnosis of feeding difficulties. *Archives of Disease in Childhood*, 65, 182–184.
- Mossey, P. A., & Modell, B. (2012). Epidemiology of Oral Clefts 2012 : An International Perspective. In *Frontiers of Oral Biology* (Vol. 16, pp. 1–18). Basel: Cobourne MT.
- Pai, B. C.-J., Ko, E. W.-C., Huang, C.-S., & Liou, E. J.-W. (2005). Symmetry of the Nose After Presurgical Nasoalveolar Molding in Infants With Unilateral Cleft Lip and Palate : A Preliminary Study. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 42(6), 659–663.
- Patil, P. G., Smita, P., & Soumil, S. (2012). Nasoalveolar Molding with Active Columellar Lengthening in Severe Bilateral Cleft Lip / Palate : A Clinical Report. *Journal of Prosthodontics*, 00, 1–6. <https://doi.org/10.1111/j.1532-849X.2012.00909.x>
- Penhavel, R. (2014). *Avaliação dos efeitos do avanço maxilar com distração osteogênica, através de distrator externo rígido (RED), em pacientes com fissura labiopalatina*. Universidade de São Paulo.
- Pereira, A. V., Fradinho, N., Carmo, S., Sousa, J. M., Rasteiro, D., Duarte, R., & Leal, M. J. (2018). Associated Malformations in Children with Orofacial Clefts in Portugal : A 31-Year Study. *PRS Global Open*, 6(2), 1–7. <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000001635>
- Prakash, R., Mohan, S., Verma, S., Agarwal, N., & Singh, U. (2013). Bilateral macrostomia. *BMJ Case Rep*. <https://doi.org/10.1136/bcr-2013-010429>
- Precious, D. S. (2009). A New Reliable Method for Alveolar Bone Grafting at About 6 Years of Age. *J Oral Maxillofac Surg*, 67(10), 2045–2053. <https://doi.org/10.1016/j.joms.2009.04.102>
- Proffit, W. R., & Fields, H. W. (2007). *Contemporary Orthodontics*. (J. Dolan, Ed.) (4th ed.). St. Louis: Mosby Elsevier.
- Retnakumari, N., Divya, S., Meenakumari, S., & Ajith, P. S. (2014). Nasoalveolar molding treatment in presurgical infant orthopedics in cleft lip and cleft palate patients, 2(1). <https://doi.org/10.4103/2321-4848.133804>
- Revah, A. (2014). The genetics of cleft lip and palate. Retrieved from <https://www.perioimplantadvisory.com/articles/2014/09/the-genetics-of-cleft-lip->

and-palate.html

- Robin, N. H., Baty, H., Franklin, J., & Guyton, F. C. (2006). The Multidisciplinary Evaluation and Management of Cleft Lip and Palate. *Southern Medical Journal*, 99(10), 1111–1120.
- Ruiz, R. L., & Costello, B. J. (2004). Reconstruction of Cleft Lip and Palate: Secondary Procedures. In M. Miloro (Ed.), *Peterson's Principles of Oral and Maxillofacial Surgery* (pp. 871–886). London: BC Decker Inc.
- Sadler, T. W. (2015). *Langman's Medical Embryology*. (W. Kluwer, Ed.) (13th ed.). Market Street: Lippincott Williams & Wilkins.
- Santiago, P. E., & Grayson, B. H. (2009). Role of the Craniofacial Orthodontist on the Craniofacial and Cleft Lip and Palate Team. *Seminars in Orthodontics*, 15(4), 225–243. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2009.07.004>
- Segal, D. A., Grayson, B. H., & Shetye, P. R. (2017). Skeletal and dentoalveolar changes following the use of an occlusally bonded maxillary protraction headgear appliance in patients born with cleft lip and palate. *Seminars in Orthodontics*, 23(3), 279–294. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2017.05.004>
- Sharma, R. K., & Nanda, V. (2009). Review Article Problems of middle ear and hearing in cleft children. *Indian Journal Plastic Surgery*, 42, 144–148. <https://doi.org/10.4103/0970-0358.57198>
- Shetty, V., Vyas, H. J., Sharma, S. M., & Sailer, H. F. A. (2012). Cleft Lip and Palate A comparison of results using nasoalveolar moulding in cleft infants treated within 1 month of life versus those treated after this period : development of a new protocol. *International Journal of Oral & Maxillofacial Surgery*, 41(1), 28–36. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2011.09.002>
- Shetye, P. R. (2016). Update on Treatment f Patients with Cleft - Timing of Orthodontics and Surgery. *Seminars in Orthodontics*, 22(1), 45–51. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2015.10.007>
- Shetye, P. R., & Grayson, B. H. (2017). NasoAlveolar molding treatment protocol in patients with cleft lip and palate. *Seminars in Orthodontics*, 23(3), 261–267. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2017.05.002>
- Shi, B., & Losee, J. E. (2015). The impact of cleft lip and palate repair on maxillofacial growth. *International Journal of Oral Science*, 7(1), 14–17. <https://doi.org/10.1038/ijos.2014.59>
- Singh, D., Priya, M., Bastian, T. S., & Sharma, P. (2015). Genetic Syndromes Associated with Cleft Lip and Palate – A Review. *Indian Journal of Mednodent and Allied Sciences*, 3(1), 26–32.
- Skoog, T. (1967). THE USE OF PERIOSTEUM AND SURGICEL @ FOR BONE RESTORATION IN CONGENITAL CLEFTS OF THE MAXILLA '. *Scandinavian Journal of Plastic and Reconstructive Surgery*, 1(2), 113–130.
- Smith, K. S., Henry, B. T., & Scott, M. A. (2016). P r e s u r g i c a l D e n t o f a c i a l Orthopedic Management o f t h e C l e f t P a t i e n t. *Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of NA*, 28(2), 169–176. <https://doi.org/10.1016/j.coms.2016.01.003>
- Spengler, A. L., Chavarria, C., Teichgraeber, J. F., & Gateno, J. (2006). Presurgical Nasoalveolar Molding Therapy for the Treatment of Bilateral Cleft Lip and Palate : A Preliminary Study. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 43(3), 321–328. <https://doi.org/10.1597/05-093.1>
- Spina, V. (1973). A Proposed Modification for the Classification of Cleft Lip and Cleft Palate. *Cleft Palate Journal*, 10, 251–252.
- Tannure, P. N., Oliveira, C. A. G. R., Maia, L. C., Ph, D., Vieira, A. R., & Ph, D. (2012). Prevalence of Dental Anomalies in Nonsyndromic Individuals With Cleft Lip and

- Palate : A Systematic Review and Meta-analysis. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 49(2), 194–200. <https://doi.org/10.1597/10-043>
- Tessier, P. (1976). Anatomical Classification of Facial , Cranio-Facial and Latero- Facial Clefts *. *Journal of Maxilo-Facial Surgery*, 4, 69–92.
- Vanderas, A. P. (1987). Incidence of Cleft Lip, Cleft Palate, and Cleft Lip and Palate Among Races: A Review. *Cleft Palate Journal*, 24(3), 216–225.
- Venkatesh, R. (2009). Review Article Syndromes and anomalies associated with cleft. *Indian Journal Plastic Surgery*, 42(1), 51–55. <https://doi.org/10.4103/0970-0358.57187>
- Vig, K. W. L., & Mercado, A. M. (2015). Overview of orthodontic care for children with cleft lip and palate, 1915-2015. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*, 148(4), 543–556. <https://doi.org/10.1016/j.ajodo.2015.07.021>
- Wangrimongkol, T., Godfrey, K., & Chowchuen, B. (2011). Revision Rates of Alveolar Bone Grafting in Unilateral Cleft Lip and Palate Patients with and without Orthodontic Preparation. *J Med Assoc Thai*, 94(6), 62–69.
- WHO. (2001). *Global registry and database on craniofacial anomalies*. Retrieved from <http://www.who.int/genomics/anomalies/en/Chapter02.pdf>
- Winters, R. (2016). Tessier Clefts and Hypertelorism Tessier cleft Hypertelorism Craniofacial surgery Congenital. *Facial Plastic Surgery Clinics of NA*, 24(4), 545–558. <https://doi.org/10.1016/j.fsc.2016.06.013>
- Wirthlin, J. O. (2017). The orthodontist's role in the management of patients with cleft lip and palate undergoing alveolar bone grafting. *Seminars in Orthodontics*, 23(3), 268–278. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2017.05.003>
- Yen, S. L. K. (2017). Late maxillary protraction techniques for cleft lip and palate. *Seminars in Orthodontics*, 23(3), 305–313. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2017.05.006>
- Zhang, H., Deng, F., Wang, H., Huang, Q., & Zhang, Y. (2013). Early orthodontic intervention followed by fixed appliance therapy in a patient with a severe Class III malocclusion and cleft lip and palate. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*, 144(5), 726–736. <https://doi.org/10.1016/j.ajodo.2012.11.028>