

INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR DAS FENDAS LÁBIO- PALATINAS

Trabalho submetido por
Camille Marie Geneviève Hurand
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

junho de 2023

INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR DAS FENDAS LÁBIO- PALATINAS

Trabalho submetido por
Camille Marie Geneviève Hurand
para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

Trabalho orientado por
Prof^a. Doutora Gunel Kizi

junho de 2023

AGRADECIMENTOS

Começo por agradecer o Instituto Universitário Egas Moniz que me permitiu realizar o meu sonho de entrar no Mestrado Integrado em Medicina Dentária.

Agradeço a minha orientadora, a Prof^a. Doutora Gunel Kizi pela ajuda do início ao fim deste projeto de tese. Sua orientação e expertise foram essenciais para o desenvolvimento e conclusão deste trabalho académico. Sou grata pelo seu compromisso e apoio constantes ao longo desse processo.

Gostaria de expressar minha profunda gratidão a toda a minha família pelo amor e apoio incondicionais que têm me dado desde sempre, e especialmente desde o dia em que decidi mudar de país para me tornar dentista. Sou verdadeiramente grata por eles terem sempre acreditado em mim e me encorajado a dar o melhor de mim mesma, especialmente graças ao incrível pai que tenho a sorte de ter, à coragem inabalável da minha mãe e aos laços inquebráveis que tenho com meus irmãos e minha irmã.

Agradeço à minha melhor amiga, colega de casa e parceira do box 6 de clínica, Marie. Sua presença constante foi uma fonte de inspiração e conforto ao longo da nossa jornada. Ela sempre esteve lá para me ouvir, me encorajar e me apoiar quando eu precisava. Cada momento vivido com ela está gravado no meu coração, e eu aprecio cada instante de cumplicidade e compartilhamento.

Agradeço a todos os meus amigos pelos momentos maravilhosos que compartilhamos juntos. A vossa amizade sincera, as memórias preciosas, as risadas partilhadas e o apoio incondicional enriqueceram este pequeno pedaço de vida que vivemos juntos de forma inestimável.

Agradeço Samuel, pelo seu amor e apoio incondicional ao longo da minha jornada académica. Sua presença valiosa e dedicação foram essenciais para superar os desafios. Estou imensamente grata por ter Samuel ao meu lado, tanto como namorado quanto como meu melhor amigo. Obrigada por todo o amor e apoio.

RESUMO

As fendas palatinas representam a malformação facial congênita mais comum. Atualmente, na Europa atingem um recém-nascido por cada 700 nascimentos. Caracterizam-se por uma interrupção na continuidade dos tecidos do lábio superior, do bordo alveolar e do palato de forma parcial em cada estrutura ou, por vezes, afetando múltiplas áreas. Podem ser unilaterais, bilaterais e intermédios ou, em situações raras, podem envolver outros segmentos do terço inferior e médio da face. São classificadas como malformações graves.

Estas malformações perturbam várias funções essenciais ao desenvolvimento normal da criança: a fala, a audição, a dentição, bem como o seu aspeto estético e o equilíbrio psicofísico, sem omitir as sequelas futuras que essa condição congênita pode ter em termos estéticos e funcionais.

O protocolo de atendimento global desses pacientes é multidisciplinar. A equipa medica inclui cirurgiões, o ortodontista, o médico de odontopediatria, o neonatologista, o especialista em prótese maxilofacial e o terapeuta da fala. A abordagem ao doente com fenda lábio-palatina é complexa e exigente.

O objetivo do tratamento dos pacientes é obter uma aparência, um discurso e um crescimento normal sem perturbações graves na qualidade de vida.

Objetivo: Realizar uma revisão da evidência clínica disponível relativa à abordagem multidisciplinar de intervenção terapêutica das fendas palatinas, tendo como a criança o centro das prioridades terapêuticas.

Conclusão: O tratamento multidisciplinar das fendas lábio-palatinas é essencial para garantir resultados ótimos e melhorar a qualidade de vida do paciente.

Palavras-chave: fendas palatinas, lábio leporino, malformações congénitas, tratamento multidisciplinar.

ABSTRACT

Cleft palates are the most common congenital facial malformation. Currently, in Europe they affect one newborn baby per 700 births. They are characterized by an interruption in the continuity of the tissues of the upper lip, the alveolar rim and the palate in a partial way in each structure or sometimes affecting multiple areas. They can be unilateral, bilateral and intermediate or, in rare situations, can involve other segments of the lower and middle third of the face. They are classified as severe malformations.

These malformations disturb several functions essential to the child's normal development: speech, hearing, dentition, as well as their aesthetic appearance and psychophysical balance, without omitting the future sequels that this congenital condition may have in aesthetic and functional terms.

The overall care protocol for these patients is multidisciplinary. The medical team includes surgeons, the orthodontist, the doctor of pediatric dentistry, the neonatologist, the maxillofacial prosthesis specialist and the speech therapist. The approach to the cleft lip and palate patient is complex and demanding.

The goal of patient treatment is to achieve normal appearance, speech and growth without serious disruption to quality of life.

Objective: To conduct a review of the available clinical evidence regarding the multidisciplinary approach to therapeutic intervention for cleft palates, with a focus on prioritizing the child's therapeutic needs.

Conclusion: Multidisciplinary treatment of cleft lip and palate is essential to ensure optimal outcomes and improve the patient's quality of life.

Keywords: Palatal clefts, cleft lip, congenital malformations, multidisciplinary treatment.

Índice Geral

I.	INTRODUÇÃO	13
II.	DESENVOLVIMENTO	17
1.	MORFOGÊNESE E FORMAS CLÍNICAS	17
1.1	Embriologia e formação dos gomos faciais	17
1.1.1	Arcos faríngeos	17
1.1.2	Formação dos lábios.....	20
1.1.3	Formação do palato	20
1.2	Etiopatogenia das fendas	22
1.2.1	Frequência	22
1.2.2	Síndromes associados.....	23
1.2.2.a	Síndrome Treacher collins	23
1.2.2.b	Sequência Pierre - Robin.....	24
1.2.2.c	Síndrome Van der Woude	25
1.2.2.d	Displasia frontonasal	26
1.2.2.e	Síndrome velocardiofacial.....	27
1.2.2.f	Síndrome de Patau.....	28
1.2.3	Fendas isoladas - Não sindrômico.....	29
1.2.3.a	Fatores de risco ambiental.....	29
1.2.3.b	Fatores genético.....	32
1.3	Classificação das fendas	33
1.3.1	Classificação de VEAU.....	33
1.3.2	Classificação de Kernahan e Stark	34
1.3.3	Classificação de Lashall	35
1.3.4	Classificação de Beumer	35
1.3.5	Classificação de Tessier	36
1.4	Consequências das fendas	37
2.	TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR.....	40
2.1	Diagnostico pré-natal	40
2.1.1	Tecnologia utilizada	40
2.1.2	Vantagem do diagnóstico pré-natal.....	41

2.2	Equipa multidisciplinar	42
2.3	Tratamento ortodôntico	44
2.3.1	Neonatal ortopedia funcional - nascimento até 6 meses	44
2.3.2	Dentição decídua - 6 meses até 2 anos	47
2.3.3	Dentição mista - 6 anos até 13 anos	48
2.3.3.a	Classe III	48
2.3.3.b	Mordida cruzada.....	49
2.3.3.c	Expansão palatina.....	50
2.3.3.c.1	Expansão rápida do maxilar.....	51
2.3.3.c.2	Expansão lenta do maxilar.....	52
2.3.4	Início da dentição permanente.....	53
2.3.5	Dentição permanente tardia.....	54
2.4	Ortodontia pós-cirúrgica	57
2.5	Contenção.....	58
2.5.1.a	Hawley modificado	58
2.5.1.b	Essix	59
2.5.1.c	Hawlix	59
2.5.1.d	Aparelho duplo.....	59
2.6	Tratamento cirúrgico	60
2.6.1	Cirurgia dos lábios	60
2.6.1.a	Adesão labial	60
2.6.1.b	Quelioplastia.....	61
2.6.1.b.1	Fenda unilateral	61
2.6.1.b.2	Fenda Bilateral	63
2.6.2	Palatoplastia	64
2.6.2.a	Von Langenbeck palatoplastia	65
2.6.2.b	Pushback V-Y	65
2.6.2.c	"Two-flap" palatoplastia.....	66
2.6.2.d	Furlow palatoplastia	66
2.6.2.e	Intravelar Veloplastia	67
2.6.2.f	Vómer flap.....	67
2.6.2.g	Retalho faríngea	68
2.6.3	Enxerto ósseo alveolar	68
2.6.4	Rinoplastia.....	69

2.6.4.a	Rinoplastia primária	70
2.6.4.b	Rinoplastia intermédia.....	71
2.6.4.c	Rinoplastia definitiva	72
2.7	Terapia da Fala	72
2.7.1	Diagnóstico.....	73
2.7.2	Tratamento	74
III.	CONCLUSÃO	77
IV.	BIBLIOGRAFIA.....	79

Índice de figuras

Figura 1: Ilustração dos arcos faríngeo (Adaptado de Sadler, 2018).	18
Figura 2: Vista frontal de um embrião de aproximadamente 24 dias (Adaptado de Sadler, 2018).	19
Figura 3: Formação dos lábios (Adaptado de Smarius et al., 2017).	20
Figura 4: Formação do palato (Adaptado de Smarius et al., 2017).	21
Figura 5: Prevalência do CL/P por zona geográfica (por 10.000) (Adaptado de Khan et al., 2020).	22
Figura 6: Prevalência das fendas (Adaptado de Khan et al., 2020).	23
Figura 7: Criança com síndrome de Treacher collins (Adaptado de Goel et al., 2009).	24
Figura 8: Criança com sequência de Pierre Robin (Adaptado de Health Jade Team, 2019). ..	25
Figura 9: Criança com síndrome de Van der Woude (Adaptado de García et al., 2016).	26
Figura 10: Criança com bilateral media facial displasia (Adaptado de Chen et al., 2005).	27
Figura 11: Criança com síndrome DI George (Adaptado de DiGeorge Syndrome, 2015).	28
Figura 12: Criança com síndrome de Patau (Adaptado de Gashi, 2017).	28
Figura 13: : Classificação de Veau (Adaptado de Oliver e al., 2021).	34
Figura 14: Classificação de Kernahan e Stark (Adaptado de Jagomägi, 2012).	34
Figura 15: Classificação de LAHSAL (Adaptado de Zhang e al., 2017).	35
Figura 16: : Classificação de Beumer (Adaptado de Hawari e al., 2021).	36
Figura 17: Classificação de Tessier (Adaptado de Fadekemi & Oginni, 2016).	36
Figura 18: Deformidades tridimensionais de visão neonatal - deformidades de fendas variadas (Adaptado de Zreaqat e al., 2017).	41
Figura 19: Diagrama da interação do paciente com membros da equipa de lábio leporino e fenda palatina (Adaptado de Dean, 2015).	44
Figura 20: Aparelho de Latham (Adaptado de Kiya e al., 2015).	46
Figura 21: Fotos NAM com lábios de fendas bilateral (Adaptado de Gandedkar e al., 2015).	47
Figura 22: Fotos NAM com lábio de fenda unilateral (Adaptado de Gandedkar e al., 2015).	47
Figura 23: Os efeitos de 6 semanas de tratamento com NAM (Adaptado de Sykes, 2020). ...	47
Figura 24: Paciente usando a máscara facial para protracção anterior com elásticos dos ganchos intrabucais (Adaptado de Doğan, 2012).	49
Figura 25: Aparelho Hass (Adaptado de De Oliveira Façanha e al., 2014).	52
Figura 26: Aparelho Hyrax (Adaptado de Rocha e al., 2017).	52

Figura 27: Fotografia antes e depois da expansão com o Quad Helix (Adaptado de Phadkule e al., 2014).....	52
Figura 28: Fotografia oclusal antes e depois da expansão com o Quad Helix invertida (Adaptado de Emodi e al., 2015).....	53
Figura 29: Cefalograma antes e depois do tratamento com aparelho fixo superior (Adaptado de Nowak, 2018).	54
Figura 30: Série de cefalograma de um paciente tratados com cirurgia bi-maxilar (Adaptado de Shetye, 2016).	56
Figura 31: Série de cefalograma de um paciente tratados para o avanço da face média de Le Fort I com distracção interna (Adaptado de Shetye, 2016).	56
Figura 32: Fotografia com aparelho fixo e distractor interna (Adaptado de Nowak, 2018). ...	57
Figura 33: Uma rapariga de 11 anos com hipoplasia maxilar relacionada com fendas tratados com osteogénese de distracção externa (Adaptado de Tsai e al., 2022).	57
Figura 34: Retentor Hawley modificado num paciente incorporando pântico para incisivo lateral esquerdo (Adaptado de Nowak, 2018).	58
Figura 35: Aparelho essix com fio estabilizador (Adaptado de Jha & Patil, 2022).	59
Figura 36: Aparelho de retenção Hawlix (Adaptado de Jha & Patil, 2022).	59
Figura 37: A- Aparelho fixo de retenção de metal fundido num paciente com fenda palatina unilateral.....	60
Figura 38: Técnica de Millard (Adaptado de Patel, 2022).	61
Figura 39: Técnica de Tennison-Randall (Adaptado de Patel, 2022).	62
Figura 40: Técnica de Fisher (Adaptado de Tollefson, 2016).	63
Figura 41: Cirurgia de fendas bilateral em dois fases (Adaptado de Matsumoto e al., 2013). 64	
Figura 42: Cirurgia de fendas bilateral em uma fase (Adaptado de Matsumoto e al., 2013)... 64	
Figura 43: Palatoplastia de Von Langensbeck (Adaptado de Leow & Lo, 2008).	65
Figura 44: Palatoplastia de Veau-Wardill-Kilner (Adaptado de Leow & Lo, 2008).	66
Figura 45: Palatoplastia de «Two-flap» (Adaptado de Leow & Lo, 2008).	66
Figura 46: : Palatoplastia de Furlow (Adaptado de Leow & Lo, 2008).	67
Figura 47: Radiografia oclusal antes e depois do enxerto ósseo secundária (Adaptado de DaSilva Filho et al., 2013).	69
Figura 48: Antes e depois da rinoplastia primária (Adaptado de Sykes, 2020).	71
Figura 49: Fotografias do doente antes e depois da rinoplastia definitiva (Adaptado de Sykes, 2020).	72

Lista das abreviaturas:

ATM- Articulação temporomandibular

CO- Monóxido de carbono

FB- Fenda bilateral

FL- Fenda labial

FLP- Fenda lábio-palatina

FL/P- Fenda labial / palatina

FPO- Fenda palatina orofacial

FP- Fenda palatina

FU- Fenda unilateral

IVP- Insuficiência Velofaríngea

NAM- Moldagem nasoalveolar

NOx- Óxido de azoto

NSFPO- Fenda palatina orofacial não sindrómica

PRS- Síndrome Pierre Robin

RME- Expansão rápida da maxila

SME- Expansão lenta da maxila

TCS- Síndrome Treacher Collins

VCFS- Síndrome velocardiofacial

I. INTRODUÇÃO

As fendas lábio-palatinas são malformações congênitas graves e frequentes que afetam cerca de 1 em cada 700 nascimentos na Europa. São caracterizadas por uma abertura anormal no lábio superior e/ou palato do recém-nascido. As fendas ocorrem devido a uma fusão incompleta dos tecidos durante o desenvolvimento embrionário, resultando numa abertura anormal nas estruturas faciais vitais. Essas malformações podem ter um impacto significativo na saúde, função, estética e qualidade de vida das pessoas afetadas (A. Oner & Tastan, 2020).

A compreensão da sequência de eventos embriológicos que levam à formação das fendas lábio-palatinas é crucial para garantir uma abordagem ideal em termos anatômicos e para compreender as causas dessa malformação. Esse conhecimento aprofundado permite aos profissionais de saúde identificar as etapas-chave do desenvolvimento facial onde pode ocorrer fusão incompleta dos tecidos, resultando na formação das fendas. Ao compreender esses processos embriológicos, é possível obter uma melhor compreensão dos fatores subjacentes à etiologia e os profissionais de saúde podem adaptar as estratégias de cuidados para melhorar os resultados anatômicos e oferecer melhores orientações aos pacientes e às famílias afetadas (Moore et al., 2015).

As fendas palatinas podem estar associadas a diferentes síndromes que podem ter um impacto na saúde e no desenvolvimento da criança. Essas síndromes podem apresentar características únicas, como malformações cardíacas, problemas de crescimento e anomalias faciais adicionais. A presença de uma síndrome associada pode exigir uma abordagem de tratamento mais complexa. É essencial levar em consideração essas síndromes durante a avaliação e o tratamento das fendas palatinas, a fim de garantir um acompanhamento médico adequado e intervenções direcionadas para promover o desenvolvimento global da criança (Mahamad Irfanulla Khan et al., 2020).

A etiologia das fissuras lábio-palatinas isoladas é complexa e multifatorial, envolvendo fatores genéticos, ambientais e teratogênicos. Estudos têm identificado vários genes envolvidos na formação das estruturas faciais e a sua fusão, e variações genéticas podem predispor o desenvolvimento dessas malformações. Fatores ambientais também desempenham um papel importante. Fatores como exposição a substâncias tóxicas, infecções durante a gravidez,

deficiência nutricional ou hábitos prejudiciais podem aumentar o risco de desenvolver fissuras lábio-palatinas no feto. Além disso, fatores teratogênicos, como o uso de certos medicamentos ou drogas durante a gravidez, alcoolismo materno ou tabagismo, também podem contribuir para o desenvolvimento dessas malformações. É importante observar que a interação entre os fatores genéticos, ambientais e teratogênicos pode variar de indivíduo para indivíduo. Compreendendo esses diferentes aspectos da etiologia das fissuras lábio-palatinas, os profissionais de saúde podem melhorar a sua abordagem no tratamento dessas malformações, com ênfase na prevenção, triagem precoce, aconselhamento genético e suporte às famílias afetadas (Xu et al., 2015).

A expressão das fendas lábio-palatinas pode variar fenotipicamente, apresentando diferentes formas que podem afetar o lábio, o alvéolo e o palato, isoladamente ou em combinação, com graus variáveis de gravidade. Ao longo dos anos, vários sistemas de classificação foram propostos para estabelecer uma classificação prática, precisa e coerente, a fim de alcançar um consenso clínico e acadêmico. Entre essas classificações, examinaremos especialmente as de LASHAL, Veau e outras. Esses sistemas de classificação permitem categorizar e descrever as diferentes variações anatômicas observadas nas fendas lábio-palatinas, facilitando a comunicação e a compreensão entre profissionais de saúde e pesquisadores nessa área. Uma classificação precisa é essencial para orientar abordagens de tratamento e avaliar melhor os resultados clínicos e funcionais de pacientes com fendas lábio-palatinas (Singh et al., 2015).

As fendas palatinas podem ter consequências dentárias significativas nas pessoas afetadas. A ausência parcial ou total do palato pode afetar a erupção e a posição dos dentes na arcada dentária. Isso pode resultar em problemas de oclusão, função e estética dentária (Kiaee et al., 2021).

O tratamento de pacientes com fendas lábio-palatinas representa um desafio significativo no campo médico devido à complexidade de cada tipo de malformação, à variabilidade dos protocolos existentes e à necessidade de determinar o momento ideal de intervenção para obter os melhores resultados. No entanto, avanços importantes foram feitos ao longo das décadas graças aos avanços médicos, cirúrgicos e aos cuidados multidisciplinares. A abordagem dessas malformações complexas requer um tratamento abrangente que envolve várias especialidades médicas, como cirurgia plástica, cirurgia maxilofacial, ortodontia, otorrinolaringologia, terapia da fala e psicologia. O objetivo é garantir a reabilitação

completa dos pacientes e melhorar sua qualidade de vida. O tratamento visa corrigir a anatomia alterada, restaurar a funcionalidade da fala, deglutição e respiração, melhorar a estética facial e atenuar os impactos psicossociais nos pacientes. O cuidado começa no momento do diagnóstico, seja pré-natal ou pós-natal, e continua até o final do crescimento. Isso requer uma equipa interdisciplinar que trabalhe em estreita colaboração através de diferentes especialidades para implementar um tratamento coordenado e cooperativo, visando obter excelentes resultados (Shetye & Gibson, 2023).

O ortodontista desempenha um papel essencial e versátil no tratamento de pacientes com fenda labial e palatina, tendo a capacidade de avaliar as mal oclusões e melhorar a função oclusal. Intervém precocemente na ortopedia neonatal, manipulando os tecidos orais e periorais antes da primeira cirurgia de reparação dos lábios. Ao longo da infância do paciente, implementa diversos tratamentos ortodônticos como terapias intercetivas para promover o desenvolvimento adequado das estruturas orais e preparar o doente para outras intervenções. Além disso, também pode realizar tratamentos ortodônticos corretivos para alinhar os dentes e melhorar a estética do sorriso. Em alguns casos, colabora com cirurgiões ortognáticos para determinar se uma cirurgia é necessária para corrigir a posição dos maxilares (Prashant et al., 2021).

Nos últimos cem anos, os cirurgiões especializados em fissuras labiais têm trabalhado para desenvolver, melhorar e aprimorar técnicas com o objetivo de remediar essas deformações anatomicamente complexas. A correção cirúrgica é agora considerada o tratamento padrão para restaurar a forma e a função normais do lábio e do palato. Os objetivos da cirurgia permaneceram constantes ao longo do tempo, concentrando-se em três áreas principais: encerramento anatômico da fissura palatina, restaurar a fala e minimização de distúrbios de crescimento. Diversas técnicas cirúrgicas foram descritas para reparar fissuras lábio-palatinas, e a escolha da técnica utilizada depende de diversos fatores, como preferências do cirurgião, gravidade da malformação e presença ou ausência de outras deformações (Naidu et al., 2022). Neste trabalho, serão apresentadas as técnicas cirúrgicas mais comumente utilizadas para a reparação do lábio e do palato em casos de fissuras lábio-palatinas

A rinoplastia para deformações nasais associadas às fissuras labiais representa um desafio considerável para todos os cirurgiões especializados nessa área. As rinoplastias em pacientes com fissuras lábio-palatinas são tecnicamente difíceis de dominar, exigindo uma abordagem personalizada para cada paciente. Devido à grande variabilidade da anatomia

fenotípica e às cicatrizes decorrentes das cirurgias anteriores, esses procedimentos tornam-se ainda mais complexos. O objetivo da rinoplastia é alterar a forma e a estrutura do nariz a fim de melhorar tanto a funcionalidade quanto a aparência estética. Serão abordados os diferentes momentos da rinoplastia para fissuras labiais, que têm sido objeto de debates há décadas e foram divididos em rinoplastia primária, intermediária e definitiva (Hoshal et al., 2020).

Um desenvolvimento adequado da fala é essencial para o desenvolvimento da criança e sua integração social. A fenda palatina pode causar dificuldades na fala e na comunicação. A cirurgia é a primeira linha de tratamento, mas após a correção da configuração, podem persistir anomalias na fala. Pacientes com histórico de fenda palatina podem apresentar erros na produção dos sons da fala, hipernasalidade e emissão nasal. Um bom diagnóstico das distorções é necessário para compreender melhor se elas são devidas à anomalia da estrutura ou a um posicionamento articulatorio defeituoso. Com base nesse diagnóstico, a cirurgia pode ser considerada em conjunto com a terapia da fala, que é fundamental para melhorar a função e desenvolver habilidades de comunicação eficazes. Os terapeutas da fala utilizam abordagens específicas para tratar a insuficiência velofaríngea e auxiliar os pacientes a aprimorar sua pronúncia e ressonância. A terapia da fala personalizada e regular permite que os pacientes produzam uma fala clara e se comuniquem de forma mais eficiente (Vale et al., 2022).

Neste trabalho, examinaremos em detalhes as várias modalidades terapêuticas utilizadas no tratamento das fendas lábio-palatinas, com especial ênfase nas intervenções cirúrgicas, tratamento ortodôntico e fototerapia. Também destacaremos a importância crucial da coordenação entre os diferentes profissionais de saúde para garantir uma abordagem coerente e ótima para cada criança.

II. DESENVOLVIMENTO

1. MORFOGÊNESE E FORMAS CLÍNICAS

1.1 Embriologia e formação dos gomos faciais

1.1.1 Arcos faríngeos

Durante o desenvolvimento embrionário, o mesênquima necessário para a formação da região craniofacial é derivado de diferentes camadas germinativas. A mesoderma das placas paraxiais e laterais, a crista neural e as placas ectodérmicas desempenham papéis essenciais nesse processo. A mesoderma paraxial contribui para a formação do base do crânio e uma pequena parte da região occipital, além de ser responsável pela origem dos músculos voluntários da região craniofacial, derme e tecidos conjuntivos na região dorsal da cabeça, e das meninges caudais do prosencéfalo. A mesoderma da placa lateral é responsável pela formação das cartilagens da laringe e do tecido conjuntivo nessa região específica. As células da crista neural têm origem no neuro ectoderma das regiões do prosencéfalo, mesencéfalo e rombencéfalo, e migram ventralmente em direção aos arcos faríngeos e dorsalmente ao redor do prosencéfalo. Nessas regiões, elas contribuem para a formação das estruturas esqueléticas dos arcos médio-faciais e faríngeos, bem como de outros tecidos, como cartilagem, osso, dentina, tendões, derme, neurônios sensoriais e estroma glandular. Os processos de desenvolvimento embrionário são complexos e envolvem a interação entre diferentes camadas germinativas para a formação adequada da região craniofacial e suas estruturas associadas (Moore et al., 2015).

O elemento mais importante para o desenvolvimento da cabeça e do pescoço é formado pelos arcos faríngeos ou brânquias. Estes arcos aparecem durante a quarta e quinta semanas de desenvolvimento e contribuem para a aparência externa característica do embrião. Inicialmente, consistem em barras de tecido mesênquima separadas por fendas profundas chamadas fendas faríngeas (brânquias). Simultaneamente com o desenvolvimento dos arcos e das fendas, aparecem várias aberturas, as bolsas faríngeas, ao longo das paredes laterais do intestino faríngeo, a parte mais craniana do antebraço. Estas bolsas penetram no mesênquima circundante, mas não estabelecem uma comunicação aberta com as fendas externas (Moore et al., 2015).

Cada arco faríngeo consiste num núcleo de tecido mesênquima coberto no exterior por ectoderme de superfície e no interior por epitélio de origem endodérmica. O núcleo de cada arco recebe um grande número de células de crista neural, que migram para os arcos para contribuir para os componentes esqueléticos da face. A mesoderma de origem dos arcos dá origem à musculatura da face e do pescoço. Cada arco é innervado por um nervo craniano associado ao arco e possui um componente muscular, um elemento de suporte esquelético e cartilagenoso, além de um componente vascular. Cada arco branquial constitui uma unidade metamérica transitória composta de tecido mesênquima denso, dobrada na superfície pela ectoderme e profundamente pela endoderme (Smarius et al., 2017).

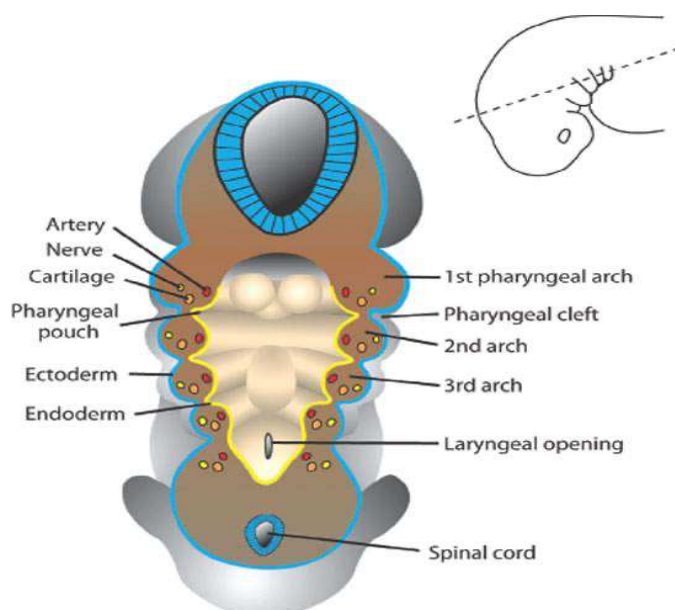


Figura 1: Ilustração dos arcos faríngeo (Adaptado de Sadler, 2018).

O primeiro arco faríngeo divide-se em dois segmentos, um rostral, o botão maxilar, e o outro caudal, o botão mandibular, originalmente, respetivamente pelas cartilagens palato carré e de Meckel e enervados pelos nervos maxilares (V2) e mandibulares (V3). Este dá origem à pré-maxila, maxila, osso zigomático e parte do osso temporal por ossificação membranosa. A mandíbula é também formada pela ossificação membranosa do tecido mesenquimatoso que envolve a cartilagem de Meckel. A musculatura do primeiro arco faríngeo inclui os músculos de mastigação (temporal, masséter e pterigoides), a barriga anterior do digástricos, milo-hióideo, o tímpano tensor e o palatino tensor (Smarius et al., 2017).

O segundo arco faríngeo, que se chama também cartilagem de Reichert, é innervado pelo nervo facial (VII). Dá origem ao estribo, ao processo estiloide do osso temporal, ao ligamento estiloide e, ventralmente, ao corno inferior e à parte superior do corpo do osso hioide. Os

músculos do arco hioide são o estapédio, o estilo-hióideo o ventre posterior do digástricos, o dedo mindinho e os músculos de expressão facial. O terceiro arco faríngeo é innervado pelo nervo glossofaríngeo (IX) e dá origem a parte inferior do corpo e o chifre maior do osso hioide. A musculatura é limitada aos músculos estilofaríngeos. Os arcos faríngeos do quarto ao sexto fundem-se para formar as cartilagens da tiroide, cricoide, aritenoides, corniculadas e cuneiformes da laringe e dependem do nervo vago (X). Os arcos faríngeos contribuem com um papel importante na formação da face e pescoço. No final da quarta semana, o centro da face é formado pelo estômago, rodeado pelo primeiro par de arcos faríngeos (Moore et al., 2015).

No final da 4ª semana de vida intrauterina, o embrião tem cinco proeminências mesênquimas (Moore et al., 2015):

- As duas proeminências mandibulares (primeiro arco), caudal até ao estômago;
- As duas proeminências maxilares (parte dorsal do primeiro arco), laterais ao estômago
- A proeminência frontonasal, uma elevação ligeiramente arredondada do crânio até ao estômago.

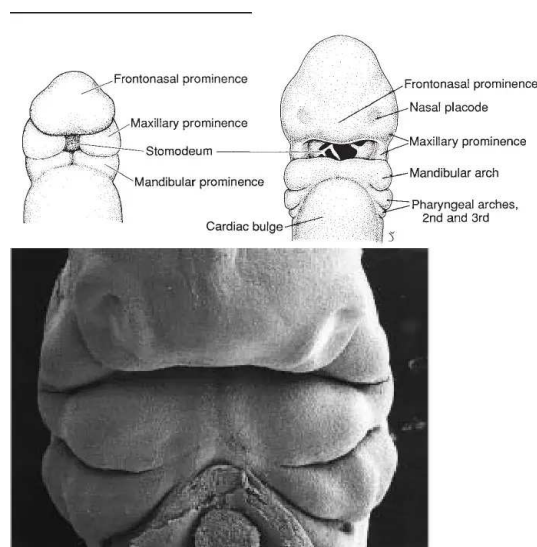


Figura 2: Vista frontal de um embrião de aproximadamente 24 dias (Adaptado de Sadler, 2018).

Na 5ª semana aparecem os processos nasais mediais e laterais, que rodeiam a placodermia olfativa. Nas duas semanas seguintes, os processos nasais mediais continuam a aumentar de volume e crescem em direção à linha média, comprimindo o processo frontal,

crescendo até que os dois processos nasais estejam em contacto, fazendo com que a porção inferior do processo frontal entre eles desapareça (Moore et al., 2015).

1.1.2 Formação dos lábios

A formação do lábio superior começa aos 24 dias após a concepção e é completada por 37 dias. Durante a 6ª semana, o tamanho das proeminências maxilares continua a crescer em direção medial, comprimindo as proeminências nasais mediais em direção à linha média. Os dois processos nasais mediais fundem-se e dão origem à linha média do nariz, a parte medial do lábio superior, ao filtrum, aos incisivos e ao palato primário. O lábio superior é assim formado pelas duas proeminências nasais medianas e as duas proeminências maxilares. O lábio inferior e a mandíbula são formados pelas proeminências mandibulares que se encontram na linha média (Smarius et al., 2017).

Em doentes com ligeiras fendas nos lábios, a fenda pode ser limitada a um entalhe no bordo do vermelhão do lábio, o que provavelmente representa um problema do crescimento localizado do processo nasal medial. Em casos mais graves, a fenda atravessa todas as estruturas do lábio e separa completamente o lábio lateral do filtrum e da cavidade nasal. Estas fissuras são devidas a uma falha de fusão entre o processo nasal medial e a proeminência maxilar (Smarius et al., 2017).

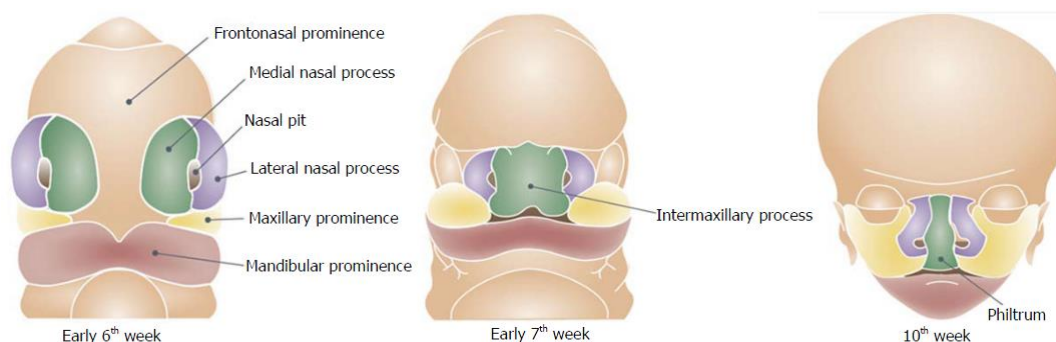


Figura 3: Formação dos lábios (Adaptado de Smarius et al., 2017).

1.1.3 Formação do palato

A palatogénese começa no final da 5ª semana e o desenvolvimento do palato não é concluído até a 12ª semana após a concepção. Os tipos mais importantes de células no desenvolvimento palatino são o mesênquima palatal derivado da crista neural, o forro epitelial derivado da ectoderme e a camada mais apical composta de células peridérmicas (Smarius et al., 2017).

O palato primário é formado pela fusão das proeminências nasais medianas durante a sexta semana e dá origem aos quatro incisivos centrais e se estende ao foramen incisivo (Moore et al., 2015).

O palato secundário, que separa a cavidade nasal da cavidade oral, é o primordial dos palatos duro e mole e é formado pela fusão do mesênquima da crista neural encontrada nos processos maxilares. O desenvolvimento do palato secundário começa com a emergência a partir do processo maxilar de dois processos palatinos laterais que se estendem verticalmente de ambos os lados da língua. À medida que a mandíbula desce e avança, a posição da língua desce. As prateleiras palatinas rodam então para uma posição horizontal atrás da língua e sofrem ossificação intra-membranosa para formar o processo palatino da maxila e do osso palatino. A transição da posição vertical para a horizontal ocorre dentro de oito semanas após a concepção e é completa dentro de poucas horas. Há uma diferença no momento do encerramento palatino em raparigas e rapazes. A elevação e fusão do palato começa alguns dias antes nos rapazes do que nas raparigas (Moore et al., 2015). Antes da fusão, as placas palatinas são grossas e têm duas camadas celulares. A camada exterior é descartada (por apoptose), deixando apenas uma camada epitelial. Os processos palatinos crescem uma para a outra na linha média e se movem para se unir, formando assim o encerramento epitelial da linha média. Esta junta desaparece então, resultando numa confluência mesênquima entre os dois processos palatinos. O processo de fusão dos processos palatinos começa imediatamente atrás do foramen incisivo e estende-se dorsalmente para fechar o palato como um «zip» (Moore et al., 2015).

Ao mesmo tempo, a fusão ocorre com o septo nasal e o palato primário. Gradualmente, o osso estende-se do processo palatino da maxila e do osso palatino até as apófises palatinas para formar o palato duro. As partes posteriores não ossificam e estendem-se para trás e fundem-se para formar o palato mole, incluindo a úvula (Smarius et al., 2017).

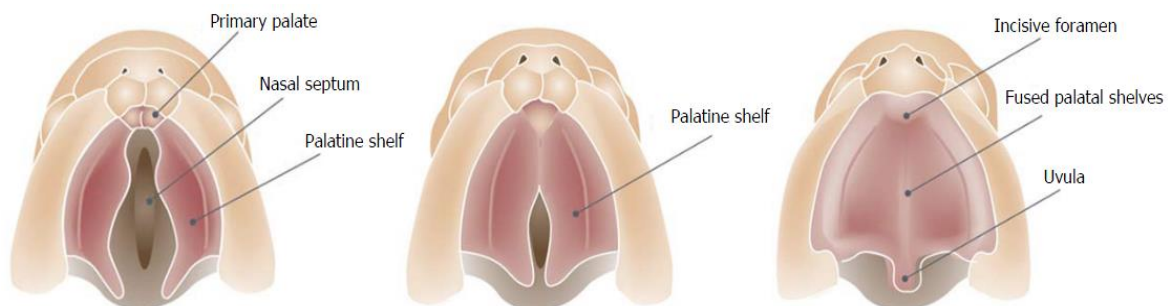


Figura 4: Formação do palato (Adaptado de Smarius et al., 2017).

Se o processo de fusão do palato é perturbado por fatores genéticos, ambientais ou teratogénicos, pode resultar uma fenda palatina secundária. Como o palato secundário se fecha a partir do foramen incisivo dorsalmente, não é possível que o palato seja aberto apenas posteriormente ao foramen incisivo no palato duro e que depois se funda de novo no palato mole. Se o processo de fusão inicial for defeituoso, o resto do processo de fusão não concretizará. Isto significa que se tem o palato mole intacto implica a presença de um palato duro intacto. Apenas alguns casos foram descritos na literatura em que foram encontradas "fenestrações" na linha mediana da costura palatina. Estes casos foram atribuídos a traumatismos e não a um processo de fusão defeituoso (Moore et al., 2015).

1.2 Etiopatogenia das fendas

A etiologia das fendas faciais ainda não é clara, mas todos os autores concordam que a origem é multifatorial com interações entre fatores genéticos e ambientais. Existem também fendas associadas a síndromes ou que são consideradas isoladas (Impellizzeri et al., 2019).

1.2.1 Frequência

A fenda lábio-palatina afeta aproximadamente 1/700 nados-vivos, com 70% de caso isolados, 30% associados a outra malformação ou a síndrome (Khan et al., 2020).

Frequências dos diferentes tipos de fendas (Impellizzeri et al., 2019):

- A fenda labial (FL) foi observada em 22% dos casos;
- Fenda palatina (FP) em 40% dos casos;
- Fendas labiais e palatinas (FLP) em 38% dos casos.

Em geral, as populações asiáticas e ameríndias têm as mais altas taxas de prevalência de nascimentos registados, frequentemente tão altas como 1/500, as populações derivadas da Europa têm taxas de prevalência intermédias de cerca de 1/1000, e as populações derivadas da África têm as mais baixas taxas de prevalência de cerca de 1/2500 (A Oner & Tastan, 2020).

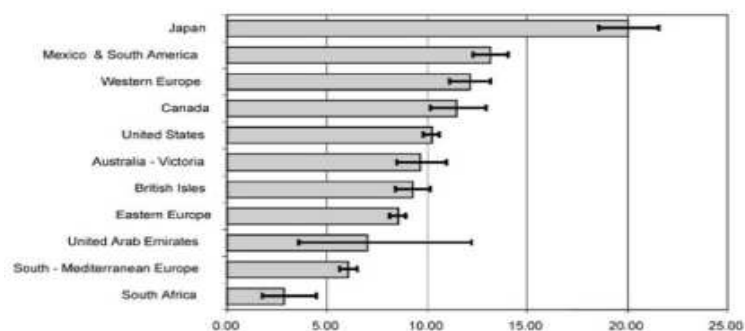


Figura 5: Prevalência do CL/P por zona geográfica (por 10.000) (Adaptado de Khan et al., 2020).

A frequência de ocorrência de lábio leporino e fenda palatina difere em relação ao sexo e lado da fissura. A fissura labial é mais comum no gênero masculino com uma relação de 2:1 entre masculino e feminino, enquanto a fissura palatina é mais comum no gênero feminino com uma relação de 1:2. Aproximadamente 90% das fissuras são unilaterais. Entre os casos unilaterais de FL/P, as fissuras do lado esquerdo são mais comuns (66%) (Khan et al., 2020).

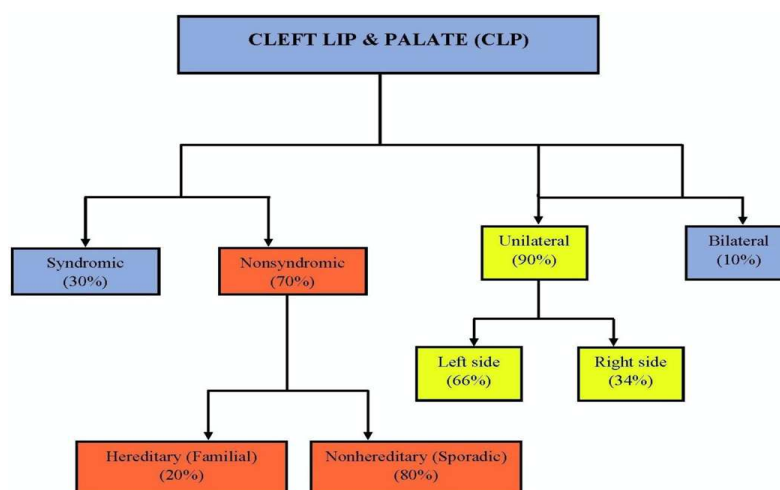


Figura 6: Prevalência das fendas (Adaptado de Khan et al., 2020).

1.2.2 Síndromes associados

A designação de fendas oro faciais como síndrômicas é geralmente baseada na presença de anomalias físicas ou cognitivas adicionais. Foram identificadas pelo menos 275 fendas oro faciais em que a fenda é uma característica primária e que são devidas à mutação de um único locus genético, anomalias cromossômicas ou teratogênese. Das síndromes descritas, 75% têm uma causa genética conhecida, incluindo centenas de síndromes devida à herança mendeliana de um único locus genético. O reconhecimento das síndromes e anomalias associadas com a fissura oral é essencial para avaliar o problema e o risco enfrentado pela criança e para aconselhar os pais. O conhecimento adequado e os detalhes das anomalias associadas a as fendas ajudarão a proporcionar o tratamento necessário e a melhorar a sobrevivência destas crianças. Uma epidemiologia adequada, avaliação dismorfológica e estudo genético podem levar os investigadores à identificação do agente causador (Khan et al., 2020).

1.2.2.a Síndrome Treacher collins

A Síndrome de Treacher-Collins é uma doença autossômica dominante. É causada por mutações no gene TCOF1 (5q32) ou nos genes POLR1C (6p21.1), POLR1D (13q12.2),

POLR1B (2q14.1). A prevalência é estimada entre 1 em 50.000 indivíduos na população em geral (Marszałek-Kruk et al., 2021).

A síndrome de Treacher Collins está associada a uma diferenciação anormal do primeiro e segundo arcos faríngeos, ocorrendo durante o desenvolvimento fetal (Marszałek-Kruk et al., 2021).

Os sintomas de TCS são clinicamente muito variáveis e incluem as seguintes malformações/características (Chang & Steinbacher, 2012):

- Anomalias do ouvido externo e médio, incluindo microtia com perda auditiva condutiva atribuída mais frequentemente à malformação dos ossículos,
- Fissuras palpebrais bilaterais e simétricas,
- Coloboma ou entalhe da parte lateral das pálpebras inferiores com ausência medial ou defeito das pestanas e dos canais lacrimais,
- Hipoplasia dos ossos faciais com micrognatia e retrognatia, bem como ossos zigomáticos. A hipoplasia dos ossos zigomáticos e da mandíbula pode causar dificuldades alimentares e respiratórias significativas.



Figura 7: Criança com síndrome de Treacher collins (Adaptado de Goel et al., 2009).

1.2.2.b Sequência Pierre - Robin

A sequência de Pierre Robin (PRS) afeta aproximadamente um em cada 10.000 nascimentos e tem três componentes (Baxter, D., & Shanks, A. L., 2022):

- Uma fenda palatina em forma de U;
- Micrognatia (diminuição do tamanho do maxilar inferior; hipoplasia mandibular);
- Glossoptose (posição posterior da língua que pode causar dificuldades respiratórias).

A sequência Pierre Robin é nomeada uma sequência porque uma malformação inicial conduz a uma cadeia sequencial de eventos que causam as outras anomalias. Uma síndrome,

em contraste, é um conjunto de anomalias que surgem separadamente devido a uma patogénese subjacente. No PRS, a micrognatia é a primeira anomalia que leva à glossoptose e, em última análise, à obstrução das vias respiratórias e/ou a uma fenda palatina. As seguintes são teorias comuns por detrás do crescimento hipoplástico mandibular (Baxter, D., & Shanks, A. L., 2022).

Uma ligação entre o crescimento da mandíbula, a posição da língua e o fecho do palato secundário tem sido sugerido desde os anos 50. Em 1975, Smith formulou a ideia de que o fenda palatina pode ser secundário à manutenção da língua numa posição posterior. A tríade clínica clássica é principalmente associada a uma fissura palatina em U, embora se possa observar uma fissura palatina em V (Baxter, D., & Shanks, A. L., 2022).

A hipoplasia mandibular ocorre entre 7 e 11 semanas de gestação, impedindo a língua de descer e interferindo com a nasofaringe, levando a complicações respiratórias e de alimentação. Pensa-se que a patogénese dos fenótipos PRS ocorre quando a língua é incapaz de descer para um espaço diminuído por uma mandíbula pequena e/ou mal posicionada, impedindo as placas palatinas de rodar medialmente para se encontrarem na linha média. A síndrome em questão pode ocorrer de forma isolada ou em combinação com outras malformações ou síndromes. Sua causa exata não é completamente compreendida, assim como nas fissuras oro faciais, a sua patogénese pode ter múltiplos fatores. Um dos principais objetivos no tratamento desses pacientes é resolver a obstrução respiratória e as dificuldades na alimentação. Além disso, a ortodontia desempenha um papel importante na reabilitação desses indivíduos (Perrine et al., 2020).



Figura 8: Criança com sequência de Pierre Robin (Adaptado de Health Jade Team, 2019).

1.2.2.c Síndrome Van der Woude

A síndrome de Van der Woude é a forma mais comum de fenda sindrómica, representando cerca de 2% de todos os casos de FL/P, com uma prevalência de 1/34.000 nascidos vivos. Esta síndrome resulta da mutação na codificação do gene Interferon Regulatory Factor 6 [IRF 6] (Sudhakara Reddy et al., 2012).

É uma das mais comuns síndromes associadas à fissura oral. É transmitida como um autossômico dominante e as fendas labiais inferiores são a marca distintiva. Estes fossos estão localizados bilateralmente no lábio inferior na junção do vermelhão seco e húmido e têm uma forma oval ou transversal. As fossas atravessam o músculo orbiculares subjacente e terminam numa bolsa cega no lado bucal e comunicam com as glândulas salivares menores. As características associadas são hipodontia, falta de segundos pré-molares maxilares ou mandibulares, ausência de incisivo lateral maxilar e anquiloglosia. Outras manifestações extra-orais, embora raras, incluem mamilos acessórios, defeitos cardíacos congénitos, doença de Hirschsprung e teia poplítea (Sudhakara Reddy et al., 2012).



Figura 9: Criança com síndrome de Van der Woude (Adaptado de García et al., 2016).

1.2.2.d Displasia frontonasal

A displasia facial de linha média é um grupo único, distinto e definível de pacientes caracterizado por defeitos faciais de linha média na presença de uma fenda labial unilateral ou bilateral com ou sem fenda palatina. A hipoplasia da linha média pode estender-se até à estrutura da linha média do cérebro, tal como o corpo caloso. Se a circunferência da cabeça for <90% do normal, estes pacientes podem ter anomalias associadas do cérebro, particularmente o corpus calosum frontal. Terão obviamente comprometido o desenvolvimento da face média, resultando numa placa facial muito precoce, oclusão de classe III e hipoplasia maxilar grave. O reconhecimento precoce destes subgrupos de doentes ajuda a planear o curso do tratamento (Krishnan et al., 2013).

A displasia frontonasal tem uma taxa de incidência de 2% que foi descrita pela primeira vez por Noordhoff e Cheng. Também descreveram esta patologia em detalhe como tendo uma soma de defeitos craniofaciais característicos que incluem um prolábio curto, ausência de arco de cupido, ausência de frenesim labial, pré-maxila hipoplástica, ausência de incisivo central e lateral maxilar no lado da fenda, cartilagem septal deficiente, e coluna nasal. Uma característica

única é a ausência de quaisquer anomalias cerebrais graves, que é a característica distintiva desta condição da sequência de holoprosencefalia. (Krishnan et al., 2013).

A identificação deste subgrupo de lábio leporino e fenda palatina é importante, uma vez que constitui um problema na reconstrução; o papel do procedimento de quelioplastia é muito importante e tem de ser realizado com precisão meticulosa para se aproximar adequadamente das escassas estruturas medianas dos tecidos moles faciais (Krishnan et al., 2013).



Figura 10: Criança com bilateral media facial displasia (Adaptado de Chen et al., 2005).

1.2.2.e Síndrome velocardiofacial

A síndrome velocardiofacial, também conhecida como síndrome de Di George ou síndrome do cromossoma 22q11.2, é a síndrome de microdelecção mais comum nos seres humanos. Foi descrita pelo Dr. Robert J. Shprintzen. Ocorre em aproximadamente um em 2000 nascidos vivos. Foram relatadas mais de 100 características fenotípicas físicas, uma vez que o VCFS afeta todos os principais sistemas corporais. As características mais comuns são fenda palatina, defeito cardíaco, aspeto facial característico (excesso vertical da maxila, achatamento malar, retração mandibular relativa, fenda palatina estreito e orelhas pequenas), pequenos problemas de aprendizagem, problemas de fala et alimentação. (Sullivan, 2019).

Alguns dos sintomas:

- Problemas de aprendizagem e comportamento;
- Problemas de fala e audição;
- Problemas de boca e alimentação;
- Problemas cardíacos;
- Problemas hormonais.



Figura 11: Criança com síndrome DI George (Adaptado de DiGeorge Syndrome, 2015).

1.2.2.f Síndrome de Patau

Síndrome de Patau, é também conhecida como Trissomia 13, é uma anomalia cromossômica, na qual algumas ou todas as células do corpo contêm material genético extra do cromossoma 13. O material genético extra perturba o desenvolvimento normal, causando defeitos múltiplos e complexos dos órgãos. A síndrome de Patau, também conhecida como trissomia 13, é a terceira trissomia autossômica mais prevalente, com uma prevalência de nascimentos vivos que varia entre 1:7,000 e 1:29,000 (U. Khan et al., 2022).

Os bebês com síndrome de Patau têm restrição de crescimento intra-uterino e microcefalia. Os defeitos faciais são principalmente na linha média e incluem ciclopia, lábio leporino e fenda palatina. As características faciais incluem uma testa inclinada, pequenas orelhas malformadas, anoftalmia ou microftalmia, micrognatia, e etiquetas pré-auriculares. As anomalias do sistema nervoso central são também geralmente da linha média, sendo a holoprosencefalia o defeito mais comum (Williams & Brady, 2022).

O espectro da doença cardíaca na síndrome de Patau inclui um defeito do septo ventricular, defeito do septo atrial, tetralogia de Fallot, defeito do septo atrioventricular, e dupla saída do ventrículo direito. Curiosamente, os defeitos cardíacos sozinhos são tipicamente não letais na infância, mesmo que não sejam tratados (Williams & Brady, 2022).



Figura 12: Criança com síndrome de Patau (Adaptado de Gashi, 2017).

1.2.3 Fendas isoladas - Não síndrômico

A maioria dos casos de fendas oro faciais não têm características adicionais e são classificados como 'não síndrômicos', ou seja, 70% de todos os casos FL/P. Curiosamente, a prevalência de lábio leporino não síndrômico com ou sem fenda palatina também varia de acordo com a ancestralidade. Lábio e/ou fenda palatina não síndrômico é uma malformação congênita caracterizada pela separação incompleta das cavidades nasais e orais sem qualquer anomalia associada. O lábio leporino não síndrômico com ou sem fenda palatina é o sub-fenótipo mais grave das fendas oro faciais não síndrômicas, que são as malformações craniofaciais mais comuns entre os defeitos congênitos humanos e têm uma etiologia multifatorial (Mossey e Modell, 2012). Não síndrômico é uma desordem genética complexa causada pela interação de múltiplos fatores genéticos e de risco ambiental. A alteração de um ou mais genes candidatos pode perturbar o desenvolvimento oro facial e causar lábio leporino com ou sem fenda palatina (Saleem et al., 2019).

1.2.3.a Fatores de risco ambiental

Os dados epidemiológicos confirmam o papel dos fatores de risco ambiental no desenvolvimento de fissuras oro faciais. Na literatura são encontrados diversos fatores ambientais associados com a ocorrência de fissuras, abaixo serão relatados os fatores genéticos e ambientais associados com a etiologia das fissuras oro faciais não síndrômicas (Xu et al., 2015).

Foi examinada a associação entre o **tabagismo** materno e a ocorrência de fissuras orais e foi encontrada uma associação significativa entre o tabagismo materno e a ocorrência de fissuras. Do mesmo modo, o tabagismo paterno neste estudo também foi associado à ocorrência de fissuras (De Saboia Campos Neves et al., 2016).

Foi demonstrada que a exposição materna a **solventes** está associada à ocorrência de fissuras orais, uma vez que estes solventes estão presentes em produtos de limpeza e cosméticos e outros produtos (De Saboia Campos Neves et al., 2016). Os pesticidas são considerados um dos agentes ambientais mais amplamente investigados em relação às fissuras oro faciais. Englobam uma variedade de substâncias químicas, como herbicidas, inseticidas, fungicidas e fumegantes. Um estudo conduzido por Xu et al. (2015) constatou que a exposição a pesticidas, juntamente com antecedentes familiares de fissuras, aumentou o risco de desenvolvimento de fissuras oro faciais.

Uma associação positiva entre o consumo de **álcool** durante a gravidez e a ocorrência de fissuras orais foi demonstrada em vários, mas não em todos os estudos. Esta inconsistência nos resultados pode dever-se à necessidade de consumo excessivo de álcool para a expressão da anomalia, que é pouco frequente durante a gravidez. (De Saboia Campos Neves et al., 2016).

Entre os processos metabólicos mais importantes no desenvolvimento oro facial estão o folato e o metabolismo dos **retinoides**. O folato promove a proliferação celular, diferenciação, epigenética e pode prevenir o estresse oxidativo ao prevenir a hiper-homocisteinemia. Há evidências crescentes de que a suplementação com ácido fólico protege contra os OFC, mas a sua eficácia pode variar de acordo com a população ou indivíduo (Garland et al., 2020).

Os **medicamentos** mais frequentemente prescritos durante a gravidez, após as vitaminas pré-natais, são os antibióticos. Entre os antibióticos, a amoxicilina tem sido o medicamento preferido para o tratamento de infecções respiratórias e urinárias, condições frequentemente encontradas em mulheres em idade fértil. (Guilherme et al., 2016) Por conseguinte, é particularmente importante que médicos e mulheres tenham informações sobre os potenciais efeitos teratogênicos da amoxicilina, a fim de avaliar os riscos e benefícios da sua utilização no início da gravidez. A amoxicilina pode atravessar a placenta e pode potencialmente influenciar a organogênese fetal e o desenvolvimento de fissuras orais. Foi detetada uma associação significativa entre o uso de amoxicilina materna e fissuras orais (Lin et al., 2012).

Existem relatos sobre o uso de **corticosteroides** durante a gravidez, especialmente os tópicos utilizados em dermatologia, que estão significativamente associados a um maior risco de ocorrência de fendas oro faciais. Esses medicamentos são frequentemente prescritos para tratar condições de pele como eczema e psoríase durante a gravidez. Embora os corticosteroides tópicos sejam geralmente considerados mais seguros do que os esteróides orais durante a gestação, é importante ressaltar que estes podem ser absorvidos sistemicamente e atravessar a barreira da pele. Mesmo sendo de baixa potência, aproximadamente 15% da dose administrada pode ultrapassar a barreira placentária (Silvestre et al., 2021).

A deficiência de **vitaminas**, particularmente ácido fólico e cobalamina triplica o risco de desenvolvimento de FLP especialmente durante o primeiro trimestre de desenvolvimento fetal. Os estudos demonstraram que mesmo a suplementação de baixa dose de ácido fólico por alimentos fortificados com ácido fólico como, por exemplo, grãos de cereais não podem proteger eficazmente contra o FLP. A relação entre o ácido fólico e a prevenção de defeitos no

tubo neural, bem como seu possível efeito na ocorrência de fissuras orais, tem sido amplamente discutida na literatura científica. Estudos como o de Hao et al. (2015) relatam evidências de que a suplementação de ácido fólico durante a gravidez pode reduzir o risco de fissuras labiais e lábio-palatinas. É importante salientar que a determinação do componente específico das multivitaminas responsável por essa redução de risco é complexa. No entanto, observou-se que mulheres que iniciaram a ingestão de multivitaminas antes da concepção e continuaram durante a gravidez apresentaram um menor risco de terem um filho com fissura labial, fissura lábio-palatina e fissura palatina. Por outro lado, não houve alteração no risco para aquelas mulheres que iniciaram a suplementação após o período etiológico. Esses estudos sugerem que as multivitaminas, especialmente quando iniciadas antes da gravidez, podem oferecer proteção contra o desenvolvimento de fissuras, principalmente quando combinadas com outros comportamentos saudáveis, como não fumar ou consumir álcool durante a gestação (Hao et al., 2015).

As **doenças maternas** podem influenciar o resultado da gravidez, como no caso da gripe, a constipação comum e a cistite. Alguns autores salientaram o efeito teratogênico da hipertermia, relataram que a febre associada a infecções respiratórias agudas parecia aumentar o risco de fenda palatina. Em 2020, Acs et al. conduziram um estudo de caso-controle baseado em uma população caucasiana com 751 casos de FPO, analisando novamente o papel das doenças maternas no aumento do risco de desenvolvimento de FPO. Além disso, encontraram uma forte associação com a infecção por herpes simplex. Foi observada a associação entre doenças maternas crônicas e um risco acrescido de FPO na descendência: Doença de Graves, epilepsia, enxaqueca, hipertensão essencial e síndromes de dor neuromusculo-esquelética. No entanto, estes resultados devem ser considerados com o efeito teratogênico de tomar medicamentos para aliviar os sintomas destas condições. Segundo os autores, o risco significativamente mais elevado observado em mães anêmicas de ter um filho com FPO pode resultar de uma hipóxia embrionária durante o período crítico morfogênético.

Foi demonstrada uma diferença significativa no desenvolvimento de FPO entre mães **anêmicas** e não anêmicas. O efeito deletério da anemia pode ser uma consequência da hipoxia embrionária no primeiro trimestre, uma vez que foi descrito que a hipoxia pode levar a um fraco crescimento dos processos faciais no embrião em desenvolvimento (Nagaoka et al., 2012).

Foi observado um aumento interessante do risco de FPO em mães com **vômitos** excessivos nos primeiros 4 meses de gravidez (Ács et al., 2020).

Estudos têm encontrado associações significativas e positivas entre a **poluição do ar** ambiente e o risco de malformações oro faciais nos descendentes quando as mães foram expostas durante os três meses anteriores à concepção e as semanas de formação dos lábios e do palato. Especificamente, as exposições ao CO, NOx e PM2,5 durante as semanas 3 a 8 de gestação foram positivamente associadas a fendas palatinas isoladas. As emissões de transporte foram as principais fontes destes poluentes. Em contraste, as exposições a poluentes atmosféricos não estavam associadas a fendas orais múltiplas, exceto no caso de uma associação positiva entre NOx e o risco de fendas palatinas múltiplas (Zhu et al., 2015).

Então, a exposição materna à poluição do ar ambiente antes da concepção e durante a gestação precoce foi significativamente associada a um risco elevado de malformações oro faciais na descendência, particularmente no caso de fenda palatina isolado, cujo risco aumentou com todos os poluentes estudados, exceto o ozono (Wright et al., 2023).

Em conclusão, os resultados deste estudo sugerem que os fatores do estilo de vida materno, os fatores ambientais e as doenças durante o primeiro trimestre desempenham um papel significativo no desenvolvimento de fendas palatinas isoladas.

1.2.3.b Fatores genético

Os fatores de risco comuns para fissuras incluem fatores de risco genéticos, exposição ambiental e a sua interação. Uma vez que apenas algumas pessoas expostas aos mesmos fatores de risco desenvolvem fissuras, considera-se que a suscetibilidade genética desempenha um papel crucial. Uma variedade de abordagens genéticas tem sido utilizada para identificar genes e loci que contribuem para o FL/P, o que inclui estudos de expressão de modelos animais, rearranjos genéticos e variantes do número de cópias, estudos de ligação, estudos de associação baseada em genes candidatos, sequenciação de genes candidatos e estudos de associação de genomas (GWA) (Khan et al., 2020).

É certo que múltiplos genes e vias genéticas são suscetíveis de estar envolvidos no desenvolvimento craniofacial e na fenda palatina. Nesta secção, revemos vários genes e vias que são reconhecidos como fatores-chave na fissura, com base na sua associação em múltiplos estudos e provas de modelos animais e estudos in vitro (Khan et al., 2020).

The interferon regulatory factor-6 (IRF6): O fator 6 regulamentar Interferon é um dos genes mais importantes e consistentes implicados na etiologia do FLP e pertence a uma família de fatores de transcrição que partilham um domínio de ligação de ADN de hélice altamente conservado (Khan et al., 2020; Oliver et al., 2021).

- Transforming growth factor alpha (TGFA);
- MSH homeobox 1 (MSX1);
- The methylenetetrahydrofolate reductase gene (MTHFR);
- Bone morphogenetic protein 4 (BMP4);
- Paired box protein Pax-7 (PAX7);
- Runt-related transcription factor 2 (RUNX2);
- Small ubiquitin-like modifier 1 (SUMO1);
- Ventral anterior homeobox 1 (VAX 1);
- Forkhead box E1 (FOXE1);
- Cysteine-rich secretory protein LCCL domain containing 2 (CRISPLD2);
- Wingless-type MMTV integration site family, member 9B (WNT9B);
- Myosin heavy chain 9 (MYH9).

1.3 Classificação das fendas

As técnicas utilizadas para a reparação das fendas palatinas variam em função do tipo específico de fenda palatina. Em termos de definição da extensão de uma fissura palatina, várias classificações estão disponíveis na literatura.

1.3.1 Classificação de VEAU

Em 1931 Veau agrupou fendas palatinas em quatro formas baseadas na posição anatômica: fendas do palato mole, fendas até ao foramen incisivo, fendas que se estendem através do alvéolo unilateralmente, e fendas que se estendem através do alvéolo bilateralmente. A classificação de Veau é incompleta, porque não prevê lábio leporino isolado ou alvéolo. Veau não incluiu também fendas submucosas do palato no seu sistema de classificação. (Singh et al., 2015).

- A classe I envolve apenas o palato mole.
- A classe II envolve o palato mole e duro, mas não o processo alveolar.
- A classe III envolve tanto o palato mole como o palato duro e o processo alveolar num dos lados da área pré-maxilar.
- A classe IV envolve tanto palato mole como duro e continua através do alvéolo de ambos os lados da premaxila, deixando-a livre e frequentemente móvel.

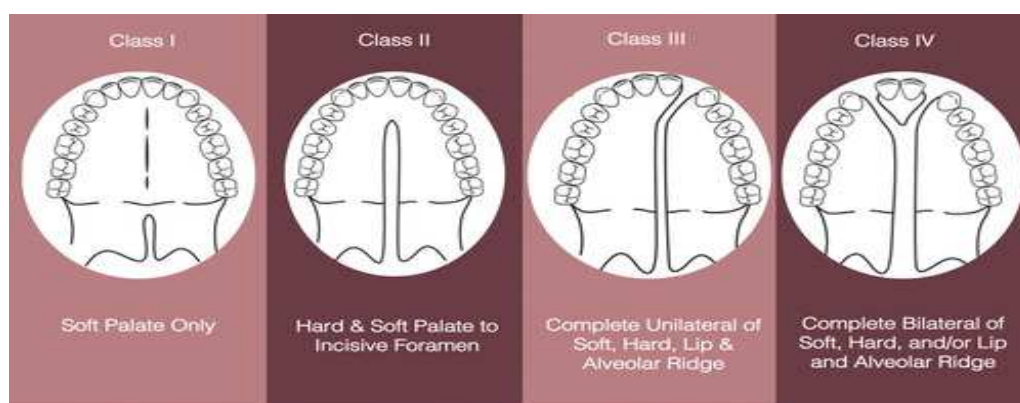


Figura 13: : Classificação de Veau (Adaptado de Oliver e al., 2021).

1.3.2 Classificação de Kernahan e Stark

Em 1958, Kernahan e Stark apresentaram uma nova classificação, que descrevia todos os tipos comuns de lábio/fenda palatina unilateralmente completo e fenda palatina posterior isolado num sistema de classificação simbólico. A fim de descrever os tipos invulgares de deformidades de fenda, Kernahan modificou a sua classificação em 1971 para uma classificação simbólica em "Y", que ainda tinha muitas falhas, não permitindo o registo de deformidades assimétricas em lábio leporino bilateral. A classificação em "Y" listrada foi modificada por Millard em 1977.

Para compensar as deficiências da classificação "Y" listrada de Kernahan, Smith et al modificaram-na em 1998, fornecendo uma descrição mais detalhada das deformidades de fenda (M. A. Khan et al., 2013).

- Blocks 1 and 4 represent right and left cleft lip.
- Blocks 2 and 5 represent right and left cleft of alveolus.
- Blocks 3 and 6 represent right and left cleft of hard palate anterior to the incisive foramen.
- Blocks 7 and 8 represent right and left cleft involving the hard palate posterior to incisive foramen.
- Block 9 represent cleft involving the soft palate.

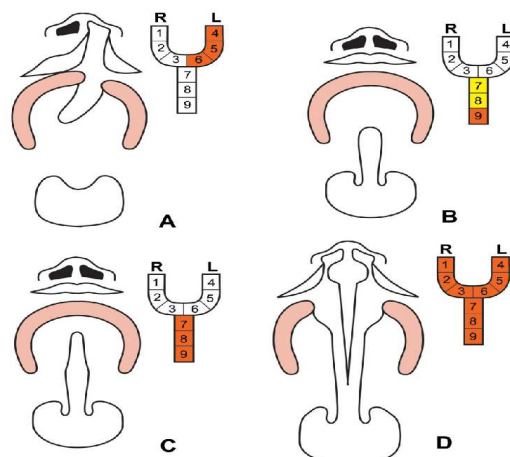


Figura 14: Classificação de Kernahan e Stark (Adaptado de Jagomägi, 2012).

1.3.3 Classificação de Lashall

Kriens introduziu um sistema de codificação simples para parafrasear a fissura labial e palatina em 1989. Este sistema representa o local anatómico, o lado, e o tipo de fissura (completa, parcial, microforma) num código alfabético simples: LAHSHAL. Esta classificação foi modificada por recomendação do Royal College of Surgeons (Reino Unido) em 2005, omitindo um H da sigla LAHSHAL para se tornar LAHSAL. O código LAHSAL é baseado na classificação diagramática em Y listrado. De acordo com esta classificação, a boca é dividida em seis partes: lábio direito, alvéolo direito, palato duro, palato mole (LAHSAL), alvéolo esquerdo, e lábio esquerdo. O primeiro caracter é para o lábio direito do paciente e o último caracter é para o lábio esquerdo do paciente. O código LAHSAL indica fenda completa com letra maiúscula e uma fenda incompleta com letra minúscula (Zhang et al., 2017).

As partes relevantes da boca estão subdivididas em seis partes:

- L: Lábio direito
- A: Alvéolo direito
- H: Palato duro
- S: Palato mole
- H: Palato duro
- A: Alvéolo esquerdo
- L: Lábio esquerdo

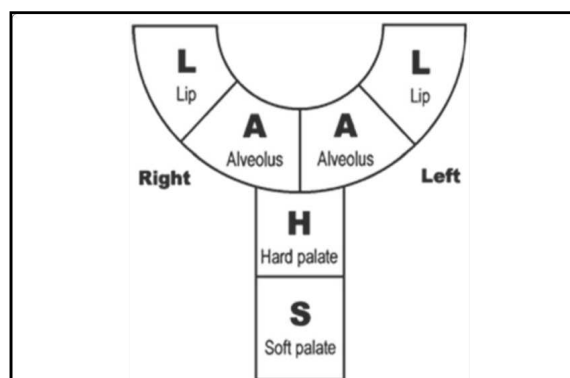


Figura 15: Classificação de LAHSAL (Adaptado de Zhang e al., 2017).

1.3.4 Classificação de Beumer

Em 2011, John Beumer publicou a terceira edição do seu livro intitulado "Prosthodontic and surgical management of cancer related, acquired, and congenital defects of the head and neck" e introduziu uma nova classificação que acreditamos ser extremamente útil no campo da reabilitação protética maxilofacial. Beumer optou por uma classificação simples baseada na embriologia que parece ser a mais adequada para a prática da dentisteria protética maxilofacial (em particular para as placas ortopédicas). Na realidade, foram descritas três categorias principais: Fenda labial et alveolar (palato primário), fenda palatina duro e palato mole (palato secundário) e uma combinação destes dois tipos (palato primário e palato secundário). As fendas podem ser bilaterais ou unilaterais (Hawari et al., 2021).

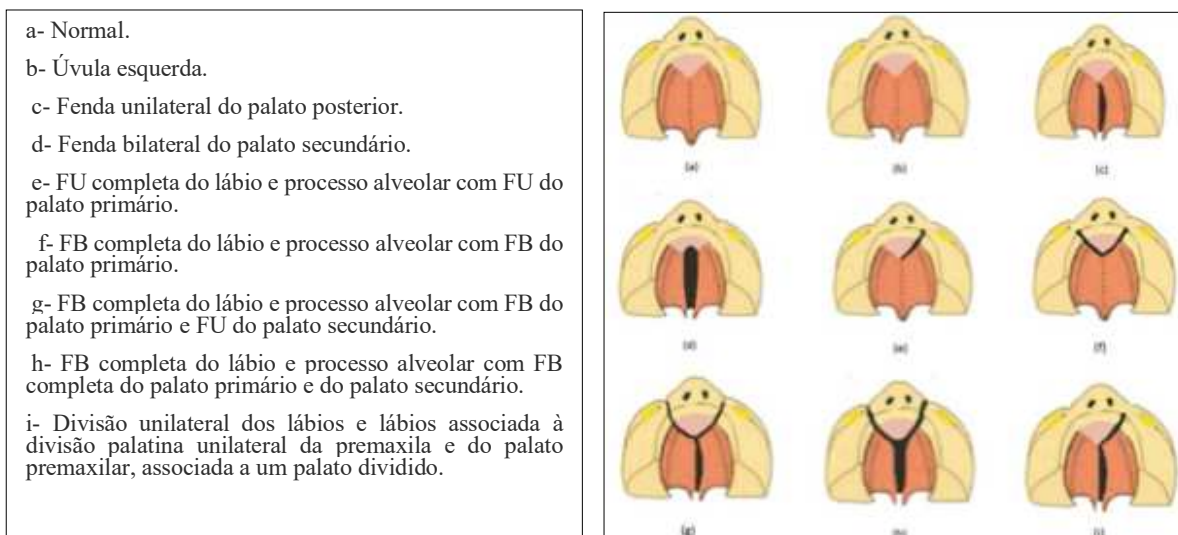


Figura 16: : Classificação de Beumer (Adaptado de Hawari e al., 2021).

1.3.5 Classificação de Tessier

Em 1976, o Dr. Paul Tessier descreveu uma classificação numérica de fissuras craniofaciais raras. Começou por salientar que uma fenda de tecido mole corresponde geralmente a uma fenda na estrutura óssea. A classificação era fácil de compreender e era amplamente aceite porque o registo de malformações era simples e facilitava a comunicação entre os observadores (Fadekemi & Oginni, 2016).

O sistema de classificação de Tessier é normalmente utilizado para classificar fissuras craniofaciais. O sistema de classificação de Tessier liga tecido mole a marcos esqueléticos e divide a face numa parte superior (fendas cranianas) e numa parte inferior (fendas faciais) de acordo com as órbitas. As fendas faciais são numeradas de 0 a 7, e as fendas cranianas de 8 a 14. O sistema é concebido de modo que a soma do componente da fenda facial e do componente da fenda craniana seja sempre igual a 14 (Fijałkowska & Antoszewski, 2015).

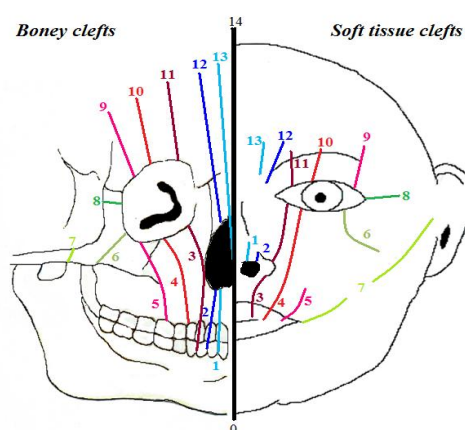


Figura 17: Classificação de Tessier (Adaptado de Fadekemi & Oginni, 2016).

1.4 Consequências das fendas

As fendas labiais e palatinas têm antes de mais um impacto físico a nível maxilofacial. Isto conduzirá a várias outras disfunções funcionais. Qualquer uma ou várias das seguintes condições podem ocorrer com maior frequência que na população geral (Kiaee et al., 2021).

- **Distúrbios alimentares:** devido a fenda oro-nasal ou incapacidade de gerar pressão negativa para a deglutição. Uma criança com fenda palatina pode ter dificuldade na sucção. A capacidade de sucção de uma criança está relacionada com dois fatores: a capacidade dos lábios exteriores de fazer os movimentos de sucção necessários, e a capacidade do céu da boca de permitir a pressão necessária dentro da boca para que os alimentos sejam impelidos para a boca. A amamentação pode ser difícil e a maioria dos bebés aprende a alimentar-se normalmente com um mamilo com fenda palatina, tal como a utilização de um mamilo Habermann, mamilo Montgomery, seringa bulbosa ou alimentador de pombos. A aerofagia é também um problema nestes bebés e requer arrotos mais frequentes e uma alimentação mais lenta (Vyas et al., 2020).
- **Distúrbios respiratórios:** Os pacientes com fendas geralmente sofrem de problemas respiratórios como respiração oral, respiração ruidosa, ronco e hipopneia durante o sono devido a anomalias nasofaríngeas (desvio do septo, atresia nasal e estreitamento das asas). Foi também demonstrado que a redução do volume das vias respiratórias nasais aumenta a suscetibilidade à respiração oral, hipopneia durante o sono e problemas de fala como a hiponasalidade. Para além da insuficiência nasofaríngea, os pacientes com LCP também têm disfunção dos músculos que controlam o palato mole, o que pode aumentar o risco de distúrbios respiratórios do sono em combinação com anormalidades estruturais da maxila e da mandíbula (Kiaee et al., 2021).
- **A apneia do sono,** devido à insuficiência velofaríngea que muitos pacientes apresentam, afeta geralmente mais os pacientes com a síndrome Pierre Robin do que os pacientes com fendas palatinas não sindrómicas. É necessário um acompanhamento cuidadoso destes pacientes para avaliar os sintomas da apneia do sono (Kiaee et al., 2021).
- **Distúrbios auditivos:** Estes são causados por otite média crónica com efusão devido a um mau funcionamento da trompa de Eustáquio. O músculo tensor do palato, que normalmente abre a trompa de Eustáquio, não o faz, causando pressão e acumulação de fluido no ouvido médio, seguido de infeção, inflamação e cicatrizes. No caso em que as infeções são frequentes, os resultados podem levar à perda de audição. Contudo, a incidência aumenta

significativamente se houver uma fenda palatina submucosa associada (Rieu-Chevreau et al., 2018).

- **Distúrbios de fonação:** devido à disfunção da velofaringe, estes incluem hipernasalização e incapacidade de pronunciar certas consoantes. A presença da fenda palatina mole provoca a fuga de ar pelo nariz quando a criança fala. Mesmo após a fissura ser fechada, um impedimento da fala (nasalidade) pode persistir. Deve haver acompanhamento e possivelmente terapia da fala (Vyas et al., 2020).
- **Distúrbios psicológicos:** Uma variedade de fatores fisiológicos e socioculturais contribuem para o desenvolvimento de problemas psicossociais em indivíduos com qualquer tipo de anomalia facial. A autopercepção desempenha um papel fundamental na autoestima e no ajustamento psicológico de um indivíduo afetado por fendas labiais e palatinas. Além disso, a influência dos pais também molda a percepção psicossocial de uma pessoa. As atitudes, expectativas e grau de apoio demonstrado pelos pais podem influenciar a percepção da criança sobre a sua condição (Da Silva et al., 2017).

Qualquer que seja o tipo de fenda, vários tipos de anomalias dento-alveolares podem ser estar associados (Haque & Alam, 2015):

- **Agenesia:** Há elevada incidência de dentes ausentes, especialmente o incisivo lateral decíduo ou permanente adjacente da fissura de bordo alveolar. Há também aumentada incidência de pré-molares ausentes congenitamente.
- **Dentes Supranumerários:** Há um aumento na frequência de dentes supranumerários, muitas vezes com fissura unilateral ou bilateral completa.
- **Anomalias na morfologia:** frequentemente observadas em associação com as fissuras de palato unilateral ou bilateral completas. Podem incluir hipoplasia de esmalte, amelogénese imperfeita, dentinogénese imperfeita, a microdontia ou a macrodontia. Os dentes frequentemente afetados são os incisivos superiores decíduos e permanente.
- **Dente natais as neonatais:** Os incisivos centrais superiores são dentes natais ou neonatais comumente observados em pacientes com fissura palatina unilateral ou bilateral completa.

- **Dentes ectópicos:** É comum encontrar incisivos laterais decíduos ectópicos localizados palatinamente, adjacente ou dentro da fissura. Na dentição permanente, as cúspides no lado das fissuras alveolares completas podem irromper palatinamente na fissura.
- **Dentes inclusos:** A maioria das vezes afeta os caninos. O canino mostra frequentemente uma angulação mesio-palatal, com um atraso na erupção e ocorrem frequentemente no lado da fenda.
- **Doença Periodontal:** Os dentes que irrompem adjacentes a fissura do bordo alveolar comumente têm deficiência do osso alveolar de suporte, próxima das superfícies radiculares.
- **Rotação:** Os incisivos centrais permanentes adjacentes a uma fissura alveolar irrompem em giroversão e com desvios na inclinação axial da raiz.
- **Cárie:** A cárie é mais comum devido ao posicionamento dos dentes adjacentes à fenda, devido à maior dificuldade de higiene oral.
- **Mordida cruzada:** Com uma fissura o/e um alvéolo incompleto, não há uma arcada superior contínua. Forças externas aplicadas à maxila (músculos mastigatórios, tração, tecido cicatricial e subsequente reparação cirúrgica) podem resultar em conflito medial dos segmentos posteriores.
- **Classe III de Angle:** O perfil facial lateral pode parecer particularmente convexo. Esta convexidade pode tornar-se perceptível à medida que a criança cresce. Esta aparência pode ser atribuída ao verdadeiro prognatismo mandibular ou ao pseudo-prognatismo mandibular.
- **Sobremordida:** A premaxila é frequentemente proeminente e móvel. Pode haver uma sobremordida de mais de 100% com subsequente retração da gengiva inserida à volta dos incisivos inferiores. São também comuns a oclusão traumática anterior topo-a-topo ou uma mordida cruzada anterior.

2. TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR

2.1 Diagnóstico pré-natal

O rastreio para LF/P é mais frequentemente realizado durante a ecografia de rotina do segundo trimestre a 20-24 semanas de gestação. A gestão pré-natal desta malformação é multidisciplinar, uma vez que vários especialistas estão envolvidos na abordagem do diagnóstico e prognóstico. Uma avaliação pré-natal precisa é importante para assegurar cuidados perinatais multidisciplinares e para preparar os pais para o nascimento do seu filho (Guyot et al., 2013).

O diagnóstico pré-natal é geralmente mais fácil nas anomalias de FL e FLP do que nas anomalias de fenda palatina isolada. A avaliação ultrassonográfica das estruturas palatinas, especialmente as do palato mole, é muito difícil mesmo para um médico com experiência em ecografia pré-natal. Por conseguinte, foi relatado que as fendas oro faciais são geralmente diagnosticadas no 2º e 3º trimestres de gravidez com base em vistas sagitais, coronais e axiais da face e cabeça do feto. Mesmo no caso de avaliações combinadas bidimensionais (2D) e tridimensionais (3D), a deteção destas malformações raramente tem sido descrita. A ecografia trans abdominal deve ser sempre a primeira abordagem, mas pode ser melhorada através de exame trans vaginal no caso de imagens inconclusivas (Rozendaal et al., 2012).

O prognóstico do recém-nascido diagnosticado com esta malformação depende tanto da exatidão do diagnóstico pré-natal como da presença de outras associações. A FLP com envolvimento do palato mole e da úvula resulta em perturbações de deglutição e fonação difíceis de reparar, enquanto a FL isolada tem implicações estéticas (Marginean et al., 2018).

2.1.1 Tecnologia utilizada

Notáveis avanços tecnológicos foram feitos no campo da medicina nos últimos anos, um resultado do qual é agora possível um diagnóstico pré-natal de fenda da tampa e do palato. Nesta situação, é extremamente importante proporcionar aos pais cuidados mentais a partir do momento em que são informados. O exame ultrassónico é uma forma de rastrear a FL/P durante a gravidez. Os avanços significativos na tecnologia de imagem nos últimos anos permitiram um diagnóstico pré-natal fácil do FLP (Guyot et al., 2013).

As ecografias 2D e 3D têm a mesma precisão para lábio leporino. No entanto, se houver suspeita de uma fissura labial, a ecografia 3D deve ser utilizada para avaliação secundária após a ecografia 2D. A ecografia 3D é simples de implementar e melhora a taxa de detecção pré-natal de lábio leporino e de fissura palatina, especialmente os que envolvem o palato secundário. Esta imagem 3D a partir de diferentes direções e ângulos de fissura labial e palatina foi analisada com boa reprodutibilidade. Em conclusão, a combinação de ecografias 2D e 3D é a melhor abordagem para aumentar tanto a especificidade como a sensibilidade, uma vez que ajuda a uma melhor visualização da face fetal (Iyapparaja et al., 2022).

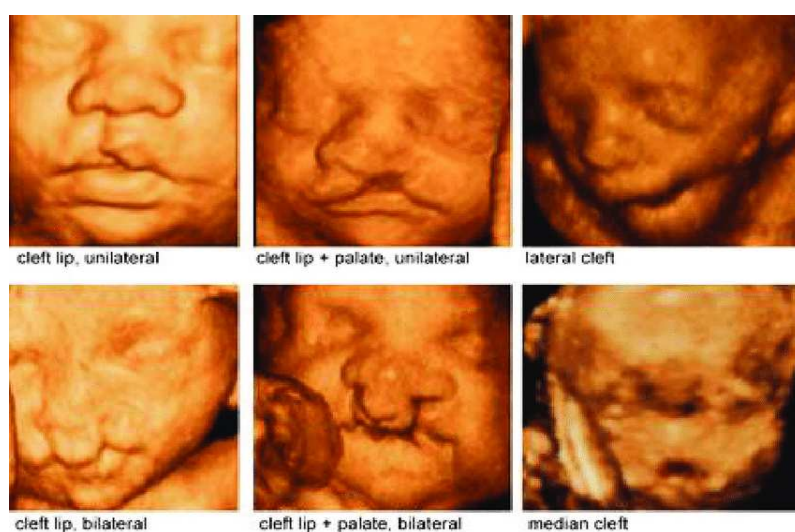


Figura 18: Deformidades tridimensionais de visão neonatal - deformidades de fendas variadas (Adaptado de Zreagat e al., 2017).

2.1.2 Vantagem do diagnóstico pré-natal

Existem várias vantagens potenciais para informar os pais de um diagnóstico pré-natal de fissura facial (Graber et al., 2016):

- Preparação psicológica dos pais e prestadores de cuidados para permitir expectativas realistas no momento do parto;
- Educação dos pais sobre a gestão da fissura: ortopedia neonatal pré-cirúrgica, cirurgia plástica para encerramento dos lábios e do palato, e enxerto ósseo alveolar;
- Preparação para os cuidados neonatais e alimentação;
- Oportunidade de investigação de outras anomalias estruturais ou cromossômicas;
- Possibilidade de cirurgia fetal.

Uma vantagem adicional do diagnóstico pré-natal da fissura labial e palatina é a capacidade do cirurgião plástico de preparar um plano de gestão personalizado para a reparação

cirúrgica da fissura, uma vez que o ecografista caracteriza o tipo específico de fissura e descreve a extensão da anomalia. Com esta informação, o cirurgião plástico pode querer educar os pais sobre a gravidade da deformidade, a necessidade de qualquer intervenção adjunta antes da cirurgia, e o resultado previsto da reparação (Graber et al., 2016).

Os pais e profissionais relatam um distúrbio emocional e uma elevada ansiedade materna após o diagnóstico pré-natal de lábio leporino ou fenda palatina. No entanto, os pais das crianças afetadas favorecem fortemente ser informados e envolvidos nos testes pré-natais e nas decisões de aconselhamento e considera-se esta preparação como valiosa apesar de reconhecerem o aumento da ansiedade e disfunção durante a gravidez. À medida que a sensibilidade do rastreio ultrassónico na deteção de fissuras faciais aumenta, existe o potencial para um maior número de famílias que optam por interromper a gravidez mesmo na ausência de outras malformações. Fatores como a perceção de carga, a expectativa de recorrência, crenças religiosas e culturais, aconselhamento profissional e idade gestacional no diagnóstico são considerados importantes na decisão da família de interromper a gravidez (Graber et al., 2016).

2.2 Equipa multidisciplinar

A equipa clínica deve ser unida e multiprofissional devotada para um propósito comum - o melhor tratamento para as necessidades fundamentais do paciente. Após o diagnóstico pré-natal de FL/P, pode ser útil assegurar que um pediatra e uma equipa com formação especial no tratamento de crianças com malformações estejam disponíveis no momento do parto para detetar possíveis dificuldades respiratórias ou outras anomalias congénitas (Shetye & Gibson, 2023).

Os membros da equipa têm de manter um diálogo efetivo entre si, com a criança e com os seus pais, além de incluir o médico dentista. Os indicadores da equipa têm de respeitar a opinião de cada um e ser flexíveis no planeamento e durante a terapia. É necessária a avaliação periódica, para analisar o efeito da terapia prévia e para determinar se é necessário algum tratamento alternativo. Em regra, a equipa de lábio leporino e palato é composta por membros de várias especialidades, desempenhando cada um deles um papel essencial na gestão global dos pacientes com fissura labial e palatina (Arora et al., 2014):

- São necessário vários cirurgiões para realizar os procedimentos cirúrgicos necessários no lábio ou no palato. Os papéis específicos dos cirurgiões na equipa podem variar, mas normalmente incluem um cirurgião plástico, um especialista em orelhas, nariz e garganta e um cirurgião oral;
- Um **pediatra**, que vai acompanhar a criança à medida que esta cresce e ajudará a coordenar os múltiplos especialistas envolvidos;
- Um **ortodontista** para endireitar e reposicionar os dentes. O ortodontista também faz expansão do palato, muitas vezes em preparação para procedimentos ortognáticos;
- Um **odontopediatria** ou dentista pediátrico para cuidados dentários de rotina e para encorajar a boa higiene dentária;
- Um **terapeuta da fala** e que realiza uma avaliação completa da fala para avaliar as competências linguísticas e fazer um diagnóstico da função velo faríngea. Acompanha a criança em todas as fases de desenvolvimento;
- Um **otorrinolaringologista**, nariz e garganta que está envolvido na avaliação e gestão de infeções de ouvidos e perda de audição que podem ser efeitos secundários do defeito de fenda;
- **Audiologista**, um especialista em audição, que avaliará e gerirá os problemas auditivos da criança;
- Um **psicólogo** para apoiar a família e registar quaisquer problemas de adaptação e integração;
- **Consultores genéticos** para ajudar os pais a compreender os riscos de ter outras crianças com fenda palatina ou lábio leporino;
- Um **coordenador** da equipa de enfermagem que combina a experiência de enfermagem pediátrica com uma especialização em cuidados de fenda palatina e atua como ligação entre a família e a equipa de fenda palatina.

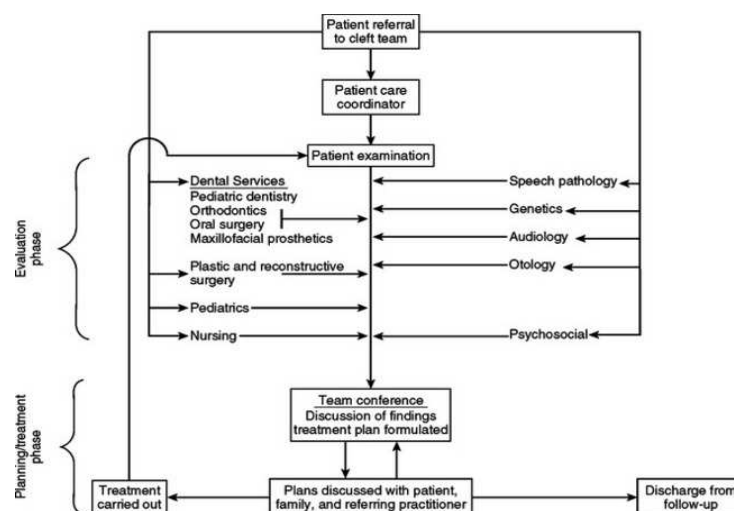


Figura 19: Diagrama da interação do paciente com membros da equipe de lábio leporino e fenda palatina (Adaptado de Dean, 2015).

Sempre que possível, é ideal ter um espaço clínico dedicado com salas de exame, áreas de exame e tratamento dentário, um laboratório dentário, capacidades de radiologia, uma área de fotografia ou estúdio e uma área de espera adequada para crianças. Todos os membros da equipa participam da visita de um paciente à clínica craniofacial. Isso permite que vários especialistas sejam consultados durante uma visita. Além disso, como todos os especialistas estão no mesmo local ao mesmo tempo, a comunicação e a consulta entre especialistas são facilitadas e, às vezes, os profissionais precisam se reunir coletivamente para discutir o caso do paciente (Graber et al., 2016).

2.3 Tratamento ortodôntico

O ortodontista craniofacial desempenha um papel essencial no tratamento de pessoas com lábio leporino e/ou fenda palatina. O ortodontista cuida destes pacientes desde o nascimento até à idade adulta, fornecendo os seguintes tratamentos: ortopedia pré-cirúrgica para lactentes, preparação ortodôntica para enxerto ósseo alveolar, primeira fase do tratamento ortodôntico após enxerto, e tratamento ortodôntico completo com ou sem cirurgia ortognática (Graber et al., 2016).

2.3.1 Neonatal ortopedia funcional - nascimento até 6 meses

A intervenção mais precoce é frequentemente o tratamento de eleição. A ortopedia pré-cirúrgica ou ortopédica infantil é realizada no arco maxilar de um recém-nascido antes da reparação cirúrgica do lábio. É utilizado desde 1950, e pode ser usado em pacientes com lábio leporino, alveolar e fenda palatina bilateral ou unilateralmente. Este método é baseado no

realinhamento ortopédico dos segmentos de fenda deslocados, utilizando vários mecanismos. Tratamento ortopédico maxilar pré-cirúrgicos pode ser dividido em três categorias (Prashant et al., 2021):

- Passivo: realinhamento de segmentos durante o crescimento através da trituração de material em certas áreas da placa;
- Semi-ativa: a placa reorienta os segmentos maxilares na direção pré-determinada;
- Dispositivos ativos: o dispositivo aplica força aos segmentos maxilares na direção pré-determinada, utilizando um sistema como parafusos ou molas.

O objetivo do tratamento ortopédico é melhorar a reparação cirúrgica do lábio e do nariz, estabelecendo uma base esquelética apropriada. É utilizada uma grande variedade de abordagens, sendo uma das mais populares o a moldagem nasoalveolar (NAM), que é colocado nas primeiras semanas de vida. Os benefícios da moldagem nasoalveolar pré-cirúrgica foram debatidos, tendo sido sugerido que ao criar um ambiente de funcionamento normal para um crescimento normal, o mesmo permite (Sharma, 2020):

- Uma melhor alimentação;
- Reduzir a largura da fenda;
- Que os segmentos cresçam sem tensão;
- A reparação dos lábios e do nariz para sarar sem pressão;
- Facilitar a fala;
- Reduzir o risco de asfixia.

As desvantagens/complicações relatadas são (Sharma, 2020):

- Interferência com o crescimento;
- Atraso na cirurgia;
- Risco de infecção;
- Obstrução das vias aéreas;
- Risco de ulceração e infecção por Cândida sob uma placa;
- Desenvolvimento de feridas cutâneas a partir da ligadura utilizada nas cirurgias.

A utilização de aparelhos e forças, de várias formas, para moldar a base e reduzir a gravidade da fenda já existe há décadas. Na sua forma mais simples, a utilização de uma fita elástica para aplicar força pode causar movimento e reduzir a largura da fenda alveolar. A fita pode ser utilizada sozinha ou em combinação com outras técnicas de moldagem, tais como

aparelhos intraorais. Os aparelhos intraorais são frequentemente mais difíceis de utilizar, mas permitem manter a largura do palato, uma vez que a força pode ser aplicada em áreas mais pequenas e com maior precisão. Recentemente, estes aparelhos intraorais têm sido aceites por muitas equipas craniofaciais em todo o mundo (Smith et al., 2016).

O aparelho Latham, é um aparelho que é colocado cirurgicamente na boca de uma criança pequena e fixado ao palato por um parafuso. O aparelho de Latham é ajustado regularmente para reduzir o tamanho da fenda. A desvantagem é o aumento das intervenções cirúrgicas numa criança muito pequena, tanto no momento da colocação como na altura da remoção (Smith et al., 2016).

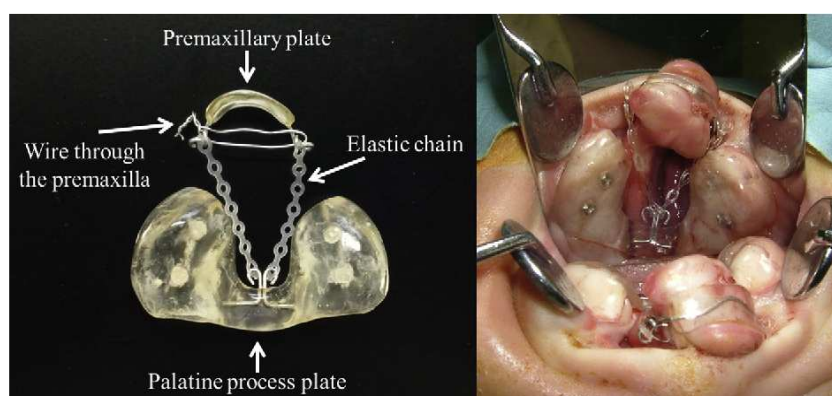


Figura 20: Aparelho de Latham (Adaptado de Kiya e al., 2015).

Um método menos invasivo, desenvolvido pelo Dr. Barry Grayson, é a NAM, para ajudar a alcançar uma melhor simetria labial e nasal após a reparação de fissuras. Este método utiliza uma placa acrílica para moldar a cavidade óssea, da mesma forma que o aparelho Latham, mas é removível e utiliza uma prótese nasal para moldar a cartilagem do nariz, com o objetivo de melhorar a simetria e reduzir a necessidade de uma futura correção cirúrgica invasiva que poderia causar cicatrizes e impedir o crescimento. O aparelho NAM é usado ao longo do dia e colado às bochechas da criança. O Médico Dentista muda gradualmente a placa e, com o tempo, os segmentos ósseos são lentamente movidos para uma posição mais favorável, reduzindo a quantidade de correção cirúrgica necessária para aproximar os segmentos labiais, simplificando ao mesmo tempo a abordagem cirúrgica ao nariz. O NAM demonstrou mesmo reduzir o número de procedimentos cirúrgicos futuros normalmente realizados para fins cosméticos (Santiago et al., 2014).

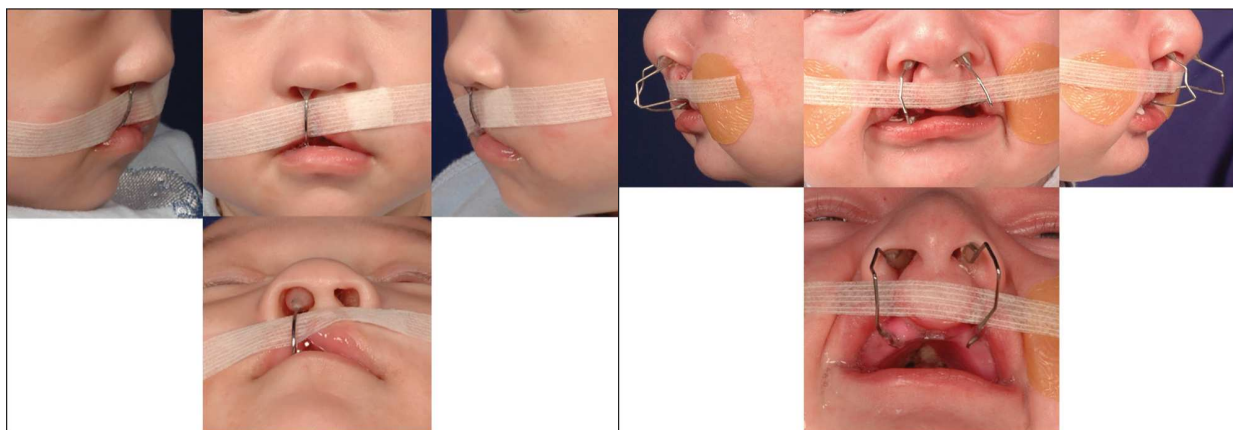


Figura 22: Fotos NAM com lábio de fenda unilateral (Adaptado de Gandedkar e al., 2015).

Figura 21: Fotos NAM com lábios de fendas bilaterais (Adaptado de Gandedkar e al., 2015).



Figura 23: Os efeitos de 6 semanas de tratamento com NAM (Adaptado de Sykes, 2020).

2.3.2 Dentição decídua - 6 meses até 2 anos

O estabelecimento da dentição decídua reflete frequentemente a relação esquelética que ajuda a identificar e classificar a situação esquelética e dentária, e assim diagnosticar uma possível má oclusão. O ortodontista deve acompanhar de perto o desenvolvimento dentário, uma vez que as fissuras podem perturbar o desenvolvimento da dentição e o momento da erupção. A má oclusão pode ser causada por cirurgias primárias do lábio e do palato que restauram a estética, mas podem restringir o crescimento maxilar. O ortodontista deve considerar muitos fatores para determinar o momento apropriado para iniciar o tratamento ortodôntico. Estes fatores incluem, a cooperação da criança, a gravidade da má oclusão, o momento do enxerto ósseo e a necessidade de tratamento ortodôntico futuro na dentição mista ou permanente precoce (Prashant et al., 2021).

2.3.3 Dentição mista - 6 anos até 12 anos

A fase de dentição mista começa por volta dos 6 anos de idade com a erupção dos primeiros molares e incisivos permanentes. Um maior crescimento do complexo craniofacial acentua frequentemente uma divergência esquelética anteriormente ligeira. A avaliação dos pacientes inclui uma apreciação do estado dos tecidos moles, ou seja, presença ou ausência de comunicação oro nasal, aspetos esqueléticos da má oclusão nos três planos do espaço e problemas dentários, tais como dentes ausentes/malformados, incisivos mal posicionados/rodados, mordidas cruzadas anteriores e/ou posteriores. Os pacientes com lábio leporino e fenda palatina desenvolvem frequentemente retrognatias maxilar após a reparação da fenda. O objetivo do tratamento na fase de dentição mista deve ser o de alcançar uma oclusão favorável com um overjet positivo e uma sobremordida adequada (Prashant et al., 2021).

2.3.3.a Classe III

A má oclusão de Classe III tem sido frequentemente diagnosticada em pacientes com FLP. Pensa-se que o tecido cicatricial resultante da reparação anterior do palato duro perturba o crescimento maxilar, resultando numa maxila curta/hipoplástica e numa má oclusão de Classe III. Uma opção é considerar a correção ortopédica no início da dentição mista, por volta dos 7-9 anos de idade. Esta opção de tratamento é normalmente limitada a pacientes com um overjet negativo máximo de 4-5 mm (Sharma, 2020).

Em geral, existem duas alternativas de tratamento para indivíduos com um padrão esquelético de Classe III e má oclusão (Y. Lin et al., 2021):

1. tratamento ortodôntico compensatório;
2. tratamento ortodôntico em preparação para cirurgia ortognática.

O ortodontista avaliará todos os registos clínicos e radiográficos do paciente e, com base em parâmetros tais como: relação esquelética sagital, relação transversal maxilar, apinhamento, posicionamento do canino superior na área da fenda, desvio da linha média, o ortodontista craniofacial definirá um plano de tratamento individualizado para o paciente com FLP (Doğan, 2012).

A máscara promove a protração da maxila, a rotação para baixo e para trás da mandíbula, a retroclinação dos incisivos inferiores e a proclinação dos incisivos superiores (Sharma, 2020).

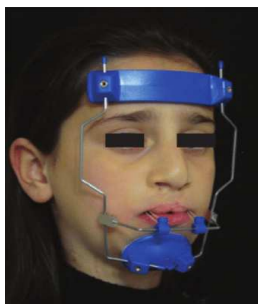


Figura 24: Paciente usando a máscara facial para protração anterior com elásticos dos ganchos intrabucais (Adaptado de Doğan, 2012).

A gestão da má oclusão de Classe III é difícil, pois após a protração reaparece o padrão de crescimento original, com alterações na posição mandibular enquanto a maxila permanece estável. Apesar disto, os pacientes que se submetem ao uso da máscara facial beneficiam de uma melhor oclusão, o que cria melhores condições para o desenvolvimento craniofacial. A gravidade da desadequação esquelética deve ser cuidadosamente considerada para determinar a probabilidade de sucesso da modificação do crescimento e subseqüentes resultados a longo prazo, em comparação com a cirurgia ortognatia convencional numa fase posterior. Uma opção mais conservadora pode ser propor um plano de tratamento combinado de ortodontia/cirurgia ortognática em vez de promover estratégias de modificação do crescimento a longo prazo que podem não ser bem-sucedidas em última análise (Sharma, 2020).

O tratamento ortodôntico completo para casos em que o padrão esquelético é classificado como moderado (afetando a estética facial) ou severo deve ser adiado para depois do crescimento facial ou maturidade esquelética. Nestas situações, a discrepância esquelética só pode ser corrigida por uma abordagem ortodôntica e cirurgia ortognatica combinada (Doğan, 2012).

2.3.3.b Mordida cruzada

Não é raro os doentes desenvolverem uma mordida cruzada à medida que os incisivos começam a entrar em erupção. Se estiver associada a um deslocamento da mandíbula inferior, um ortodontista pode fabricar um aparelho simples removível superior para proclinar os incisivos superiores e empurrá-los para fora da mordida cruzada anterior. Também pode ser utilizado um aparelho fixo. Deve ter-se o cuidado de assegurar que os incisivos próximos da fenda não sejam deslocados do osso alveolar, uma vez que este osso do lado da fenda é muito fino. Os pacientes devem ser vistos regularmente, geralmente de seis em seis meses, para acompanhar o desenvolvimento dentário, para continuar a motivar a família, para reforçar a

higiene oral e os conselhos dietéticos e para estabelecer uma boa relação com o paciente e a família (Sharma, 2020).

2.3.3.c Expansão palatina

Nesta fase, o paciente pode requerer um enxerto ósseo alveolar autógeno, o que tem uma série de vantagens que serão discutidas numa secção posterior (Graber et al., 2016).

Antes de receber um enxerto ósseo alveolar, o ortodontista pode, portanto, solicitar uma expansão dos segmentos que compõem o arco superior para melhorar o acesso na cirurgia e permitir um preenchimento ósseo máximo. O sucesso do enxerto ósseo alveolar requer uma ortodontia pré-cirúrgica que normalmente inclui: correção das divergências maxilares, alinhamento dos incisivos e controlo da erupção dos caninos. Mas se a oclusão dentária não estiver relacionada com o deslocamento mandibular, é aconselhável não proceder à expansão do palato nesta fase inicial, devido aos riscos de alargamento de uma comunicação oro nasal pré-existente; o elevado risco de recidiva devido à cicatrização palatal; e o longo período de retenção que será necessário, o que pode prejudicar a adesão do paciente e a higiene oral (Prashant et al., 2021).

A expansão maxilar pré-cirúrgica é importante tanto para corrigir o défice transversal maxilar como para criar o espaço para o enxerto ósseo alveolar secundário, cujo principal objetivo é proporcionar um bom suporte periodontal para a erupção espontânea dos dentes que confinam com a fenda e a sua preservação a longo prazo (Emodi et al., 2015).

Várias modalidades de expansão têm sido documentadas há muito tempo na literatura. Os procedimentos de expansão podem ser divididos em duas categorias: expansão rápida da maxila (RME) e expansão lenta da maxila (SME). Estes procedimentos de expansão são as modalidades básicas de tratamento tanto para fissuras unilaterais como bilaterais (Sebaey et al., 2019).

A fase de expansão ativa em pacientes com fissura labial e palatina obriga os segmentos maxilares a afastarem-se e a alargarem a fissura. Normalmente, em pacientes não fissurados, a formação óssea ocorre na sutura palatina medial após a expansão, mas este não é o caso em pacientes com fissuras, pois a separação das metades maxilares ocorre na região das fissuras. Após atingir a expansão maxilar desejada, o uso passivo do aparelho deve ser mantido até à realização de enxerto ósseo. Para os aparelhos de expansão lenta, deve ser mantida durante 3 a

4 meses como aparelho de retenção e depois retirado para realizar o enxerto ósseo alveolar. O mesmo se aplica aos aparelhos de expansão rápida da maxila por um período de 2-3 semanas para permitir a substituição óssea na área da sutura palatina (Dahoue et al., 2021).

2.3.3.c.1 Expansão rápida do maxilar

A expansão rápida do maxilar (RME) é realizada com um aparelho Haas ou Hyrax. A principal diferença entre os dois aparelhos é o tipo de ancoragem: dentária no aparelho Hyrax e mucosa com o suporte acrílico no palato no aparelho Haas. No entanto, ambos os expansores são eficazes para aumentar a dimensão transversal da mandíbula. A escolha de um em detrimento do outro depende da forma do palato do paciente. Quando a largura e profundidade transversais permitem, o expansor Haas é o aparelho de escolha devido à ancoragem proporcionada pela sua porção acrílica (De Oliveira Façanha et al., 2014).

Os aparelhos RME são normalmente ativados a uma taxa de 0,2 a 0,5 mm por dia, com um tempo de expansão ativa geralmente inferior a um mês. A RME exerce uma força de cerca de 120N, a mesma força que é normal para casos não afetada por fenda pode ser prejudicial em casos de fenda, uma vez que não há sutura palatina média, a resistência oferecida pela sutura palatina média é muito inferior ou insignificante. Do mesmo modo, os expansores do tipo Hyrax e Hass causam expansão igual nas regiões anterior e posterior, o que pode não ser desejável nas fissuras bilaterais, uma vez que os molares estão mais frequentemente em mordida cruzada e a expansão deste tipo pode exacerbar ainda mais o problema (Sebaey et al., 2019).

As altas forças utilizadas em RME maximizam a separação esquelética da sutura palatina média, esmagando a sutura antes que o movimento dentário ou ajuste fisiológico da sutura possa ocorrer. Portanto, os defensores da expansão rápida da maxila acreditam que ela resulta em movimento dentário mínimo (inclinação) e máximo movimento esquelético. As desvantagens dos expansores palatinos rápidos são, desconforto devido à separação traumática da sutura palatina média, incapacidade de corrigir a rotação molar, necessidade de cooperação do paciente ou dos pais para ativar o aparelho, abertura da mordida, recidiva, microtrauma da ATM, reabsorção radicular, impacto tecidual, dor e incómodo (Dahoue et al., 2021).



Figura 26: Aparelho Hyrax (Adaptado de Rocha et al., 2017).



Figura 25: Aparelho Hass (Adaptado de De Oliveira Façanha et al., 2014).

2.3.3.c.2 Expansão lenta do maxilar

A expansão maxilar lenta é conseguida com aparelhos fixos ou removíveis. Exemplos de dois aparelhos fixos para expansão maxilar lenta são o Palatal W Arch Expander e o Quad Helix, com taxas de expansão tipicamente na gama de 0,5 a 1,0 mm por semana. Exercem uma força ligeira de aproximadamente 2N. A expansão lenta demonstrou maximizar o movimento dentário (inclinação) e minimizar o movimento do esqueleto (separação sutural) (Pugliese et al., 2020).

O arco palatino em forma de W é retido nos primeiros molares, onde é cimentado. O aparelho é ativado através da abertura da armação W, facilmente adaptável para conseguir uma maior expansão anterior ou posterior, conforme necessário (Dahoue et al., 2021).

O Quad Helix foi introduzido por Robert Ricketts em 1975. É uma modificação da armação W e incorpora quatro hélices na sua estrutura, o que aumenta a sua flexibilidade e capacidade de ativação. Para além do alargamento do arco transversal, a Quad Helix pode corrigir a rotação e distalizar os molares superiores. Este aparelho pode corrigir um arco assimétrico graças à sua ativação diferencial (Shetty et al., 2014).



Figura 27: Fotografia antes e depois da expansão com o Quad Helix (Adaptado de Phadkule et al., 2014).

Uma variante do tradicional Quad Helix é a Quad Helix invertido (RQH), que, invertendo a estrutura original em forma de W com 4 hélices, promoverá uma expansão maxilar predominantemente anterior (Pugliese et al., 2020).

A utilização de RQH facilita a melhor manipulação da mucosa nasal através de uma visão direta, devido à ampla separação dos segmentos alveolares na área da fenda (Emodi et al., 2015).



Figura 28: Fotografia oclusal antes e depois da expansão com o Quad Helix invertida (Adaptado de Emodi et al., 2015).

2.3.4 Início da dentição permanente

Uma vez realizada a cirurgia de enxerto ósseo alveolar, nenhum tratamento ortodôntico abrangente é normalmente indicado, uma vez que o crescimento esquelético em pacientes com fendas permanece displásico e o tratamento corretivo definitivo só é geralmente realizado uma vez que o paciente tenha atingido a maturidade esquelética. Em pacientes com fissura labial e palatina, a mandíbula não é frequentemente afetada e cresce normalmente, mas o crescimento da maxila é muitas vezes limitado. Os pacientes com fissura labial e palatina tendem geralmente a ter uma má oclusão de classe III devido à insuficiência ântero-posterior e vertical da maxila, associada ao encerramento mandibular (autorrotação) (Prashant et al., 2021).

Os resultados a longo prazo do tratamento precoce da Classe III com a máscara facial necessitam muitas vezes de ser corrigidos no final da adolescência através de um novo tratamento. Para este fim, se o paciente tiver um crescimento desfavorável e desenvolver uma relação incisal de Classe III significativa e um padrão esquelético de Classe III também, o tratamento com aparelho fixo deve ser adiado até o paciente ter completado o crescimento da mandíbula para coincidir com qualquer cirurgia ortognática planejada. Mas nesta fase, o tratamento ortodôntico com aparelho fixo pode ser realizado e limitado ao arco superior para camuflar a Classe III e, numa tentativa de alcançar os objetivos abaixo indicados, pode ser também indicada a extração de um pré-molar superior ou de um incisivo lateral do lado não afetado (Sharma, 2020):

- Para aliviar o apinhamento;
- Para facilitar a erupção do canino com ou sem exposição cirúrgica e a colagem do dente se este não tiver conseguido romper o enxerto ósseo alveolar após um mínimo de 6 meses;

- Tentar corrigir uma relação de desenvolvimento do esqueleto III;
- Alinhar a dentição;
- Correção do eixo dentário;
- Fechar espaços.

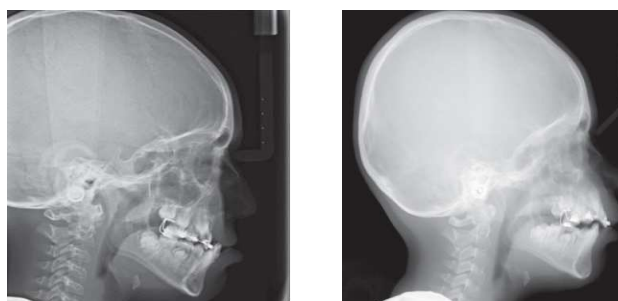


Figura 29: Cefalograma antes e depois do tratamento com aparelho fixo superior (Adaptado de Nowak, 2018).

2.3.5 Dentição permanente tardia

Quando o paciente atinge a idade adulta, os resultados da ortodontia, cirurgia de tecidos duros e moles e terapia da fala devem ser revistos. Em geral, um paciente com fissura oral pode ter uma vasta gama de problemas ortodônticos sobrepostos às anomalias da fenda palatina. A sequência do tratamento ortodôntico requer uma estreita comunicação com a equipa. Decidir adiar o tratamento ortodôntico cirúrgico até que o crescimento seja estabilizado pode ser uma decisão sábia, mas nem sempre no melhor interesse do paciente, especialmente quando o desenvolvimento psicossocial é afetado. Em alguns casos, a cirurgia do maxilar pode ser indicada antes de o crescimento estar completo. Como regra, a cirurgia, a intervenção ortodôntica e a reabilitação protética final devem ser concluídas antes da rinoplastia. Os resultados da cirurgia de tecidos moles são imprevisíveis quando combinados com movimentos ortognáticos cirúrgicos da maxila e mandíbula (Sándor & Genecov, 2015).

Na ausência de discrepância esquelética grave e de grandes problemas estéticos, o tratamento ortodôntico sozinho pode ser suficiente e a gestão da má oclusão dentária não é diferente de um paciente sem fenda. Os objetivos do tratamento são alinhar os dentes, estabelecer um arco maxilar contínuo com uma forma favorável, corrigir as mordidas cruzadas anteriores e/ou posteriores, alcançar a estabilidade da mordida e uma estética dento facial favorável (Sharma, 2020).

Quando um paciente tem incisivos laterais em falta, deve ser tomada uma decisão para fechar o espaço ou redistribuir o espaço para uma futura substituição protética. Esta decisão é

geralmente baseada nos desejos do paciente, estética, posição dos molares e do eixo dentário, bem como em considerações financeiras. Os pacientes com discrepâncias mais significativas podem necessitar de tratamento cirúrgico e ortodôntico combinado para alcançar uma oclusão normal e um bom suporte do nariz e do lábio superior. A necessidade de cirurgia ortognática depende dos desejos e preocupações do paciente, bem como da sua função e estética. Os pacientes que estão dispostos a considerar um tratamento ortognático devem ser cuidadosamente planejados com um cirurgião oral e maxilofacial. Um especialista em restauração pode estar envolvido na revisão da necessidade de implantes, coroas ou pontes como parte do plano global, como no caso de pacientes com fissuras, que são tratados com camuflagem ortodôntica (Shetye & Gibson, 2023).

Antes da cirurgia, é necessária uma fase pré-cirúrgica. A ortodontia pré-cirúrgica é necessária para conseguir a descompensação da dentição a partir das suas bases esqueléticas, alinhar os arcos, coordenar os arcos para um resultado oclusal estável e localizar o espaço necessário para a substituição protética do dente. Isto é para assegurar que os dentes maxilares e mandibulares são colocados na sua relação correta com as bases esqueléticas subjacentes. Uma avaliação cuidadosa do local da fenda deve ser feita antes da ortodontia pré-cirúrgica. Devem ser tiradas fotografias periódicas para avaliar se os objetivos pré-cirúrgicos foram alcançados antes do planeamento cirúrgico final com os cirurgiões maxilo-faciais (Shetye, 2016).

O procedimento cirúrgico convencional para corrigir a hipoplasia maxilar é uma osteotomia de Le Fort I. A gravidade do padrão esquelético determinará se um paciente necessitará apenas de um avanço maxilar de Le Fort I ou de uma cirurgia bi-maxilar (Shetye & Gibson, 2023).

É importante que os pacientes sejam submetidos a exames especiais para determinar os efeitos de qualquer avanço do maxilar na fala do paciente antes da cirurgia planeada. Quando se espera que o avanço maxilar exceda 6 mm, pode ser necessário considerar a cirurgia bi-maxilar para minimizar o risco de desenvolver complicações relacionadas com a fala, a manutenção do fornecimento vascular e o desenvolvimento de fístulas oro nasais (Prashant et al., 2021).

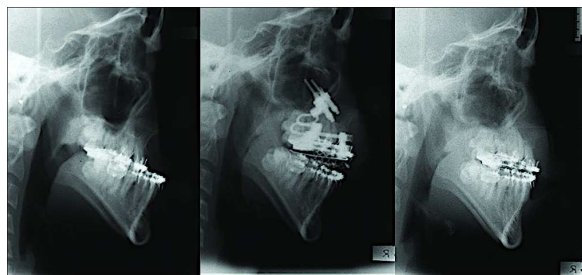


Figura 31: Série de cefalograma de um paciente tratado para o avanço da face média de Le Fort I com distração interna (Adaptado de Shetye, 2016).

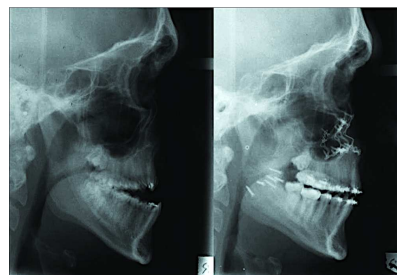


Figura 30: Série de cefalograma de um paciente tratado com cirurgia bi-maxilar (Adaptado de Shetye, 2016).

Para o paciente com fissura óssea madura que apresenta uma grave deficiência maxilar, o avanço da face média com osteogênese de distração é também uma boa opção de tratamento. O ortodontista pode necessitar de realizar osteogênese de distração interna ou externa para reduzir o impacto na fala se grandes movimentos cirúrgicos forem considerados necessários em pacientes com hipoplasia maxilar acentuada. A distração pode ser conseguida utilizando dispositivos de distração internos ou externos (Shetye, 2016). Como a osteogênese de distração e o avanço da face média são geralmente realizados a uma taxa de 1 mm/dia, é possível monitorizar a evolução da competência velo faríngea durante o avanço. A distração pode ser executada utilizando dispositivos de distração internos ou um distractor externo rígido ajustável, descrito em 1997 por Polley e Figueroa. Os distratores internos são mais bem aderidos, mas a sua utilização é limitada. Os dispositivos externos permitem ao praticante modificar o vetor de correção do esqueleto durante a distração ativa. Os princípios gerais da distração envolvem um período de latência de 5-6 dias após a realização de uma osteotomia Le Fort I, após o qual o dispositivo é ativado a uma taxa de 1 mm/dia. O paciente deve ser acompanhado de perto até ser alcançado o resultado desejado. Podem ser incorporados elásticos inter-arco para ajudar a orientar a correção. Uma vez alcançada a correção desejada com o dispositivo de distração, é necessário um período de consolidação de aproximadamente 8 semanas para permitir a cura óssea antes de ser proceder à ortodontia pós-operatória (Prashant et al., 2021).

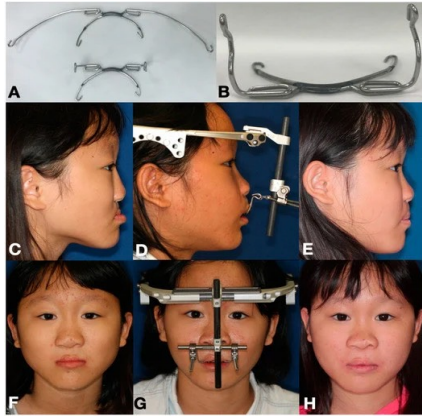


Figura 33: Uma rapariga de 11 anos com hipoplasia maxilar relacionada com fendas tratada com osteogénese de distração externa (Adaptado de Tsai e al., 2022).



Figura 32: Fotografia com aparelho fixo e distractor interna (Adaptado de Nowak, 2018).

2.4 Ortodontia pós-cirúrgica

A ortodontia pós-cirúrgica demora geralmente cerca de 4-6 meses. O ortodontista deve discutir o plano de tratamento com o prostodontista para substituir os dentes em falta, restaurar os incisivos hipoplásicos ou modificar a forma do canino ao substituir o incisivo lateral antes de iniciar o tratamento ortodôntico final, uma vez que este será feito de acordo com as escolhas protéticas. Além disso, a fase pós-cirúrgica da Ortodontia destina-se a estabelecer a oclusão em coordenação com qualquer tratamento protético futuro (Prashant et al., 2021).

Nos indivíduos do FLP, as principais alternativas para a reabilitação dos incisivos laterais superiores em falta incluem a utilização do canino como substituto do incisivo lateral em falta ou a abertura/retenção do espaço para a colocação do implante. O ortodontista e o prostodontista devem discutir qual a melhor alternativa de tratamento para cada paciente, tendo em conta a posição em que o canino superior entrou em erupção, a diferença no tamanho do dente e a relação sagital entre as arcadas dentárias (Shetye, 2016).

As principais vantagens do encerramento do espaço ortodôntico são evitar a utilização de próteses e implantes, evitar complicações como alterações do nível gengival a longo prazo, manter o enxerto alveolar na área da fenda, proporcionar melhores resultados estéticos em comparação com casos tratados com implantes ou próteses dentárias, melhorar a estabilidade do resultado, e concluir todo o tratamento rapidamente (Prashant et al., 2021).

2.5 Contenção

Após o tratamento ortodôntico ativo, a contenção é crucial, especialmente porque a recidiva da correção cirúrgica é mais comum em pacientes com lábio leporino e fenda palatina. A cicatrização da cirurgia da fenda palatina pode afetar a estabilidade da má oclusão corrigida. Portanto, deve ser colocado um retentor imediatamente após a remoção dos aparelhos ortodônticos fixos, no mesmo dia. Os pacientes devem estar mentalmente preparados para uma fase de retenção a longo prazo ou indefinida após o tratamento ortodôntico, a fim de evitar recaídas (Shetye, 2016).

A conceção de aparelhos de retenção para pacientes com fendas deve cumprir os seguintes requisitos (Jha & Patil, 2022):

- Proporcionar retenção a longo prazo após o tratamento ortodôntico
- Ser capaz de manter a forma do arco após o tratamento
- Ser capaz de alcançar o controlo tridimensional de todos os dentes
- Ser capaz de incorporar pônticos e substituir dentes em falta
- Conceção rígida e robusta
- Aspeto estético superior
- Fácil e económico de fabricar
- Durável e biocompatível
- Deve permitir um ajuste oclusal
- Deve ter a capacidade de estabilizar os dentes enfraquecidos periodontalmente.

2.5.1.a Hawley modificado

Charles Hawley apresentou o aparelho hawley em 1919. Consiste numa placa de base em acrílico e elementos de arame na forma de um arco labial curto ou longo feito de arame de aço inoxidável de 0,7 mm e fivelas para retenção. Em pacientes com fenda palatina, a placa de acrílico é modificado para incluir dentes protéticos no espaço dos dentes em falta, que serão então substituídos por implantes dentários ou próteses, se necessário (Jha & Patil, 2022).



Figura 34: Retentor Hawley modificado num paciente incorporando pôntico para incisivo lateral esquerdo (Adaptado de Nowak, 2018).

2.5.1.b Essix

Ponitz, em 1971, criou pela primeira vez este aparelho, mas foi desenvolvido por Sheriden em 1993. Na literatura, são também referidos como retentores de sobreposição transparentes, ou retentores Essix. São preferidos pelos pacientes devido à sua aparência, conforto e estética superior. Chudasama D. e Sheridan JJ em 2010, modificaram o aparelho com um fio estabilizador trans-arch, para superar a incapacidade de manter a ampliação do arco. Este fio torna-se uma parte integrante do retentor ao ser encapsulado dentro dele (Jha & Patil, 2022).



Figura 35: Aparelho essix com fio estabilizador (Adaptado de Jha & Patil, 2022).

2.5.1.c Hawlix

JM et al. em 2010 apresentaram um retentor de design híbrido removível com características tanto de retentores Hawley como de Essix. Um material estreito fitting Essix é incorporado sobre o segmento labial dos dentes, permitindo o ajuste vertical do segmento vestibular, e tem uma placa de base acrílica com um fecho de concepção diferente, da mesma forma que o Hawley, permitindo o controlo da forma e largura do arco (Jha & Patil, 2022).

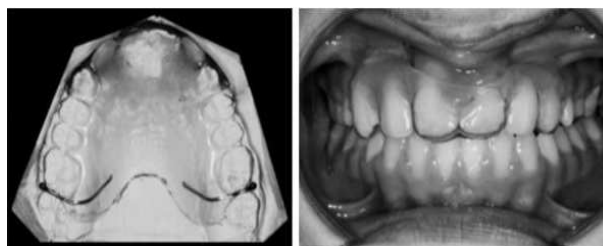


Figura 36: Aparelho de retenção Hawlix (Adaptado de Jha & Patil, 2022).

2.5.1.d Aparelho duplo

Dr. Patil Basanagouda C. et al. em 2010, concebeu um aparelho duplo para um paciente com fenda palatina que foi tratado ortodonticamente. Era um retentor de metal fundido fixed incorporando um pântico para substituição funcional e estética dos dentes em falta, colado à superfície lingual dos dentes. Em pacientes com fendas, os retentores em metal fundido fixo

cumprem a maioria dos critérios necessários para manter os resultados alcançados pelo tratamento ortodôntico. Devido ao seu desenho rígido e robusto, mantém a largura do arco após o tratamento ortodôntico e também permite a substituição funcional e estética dos dentes em falta na área da fenda (Jha & Patil, 2022).



*Figura 37: A- Aparelho fixo de retenção de metal fundido num paciente com fenda palatina unilateral
B- Incorporação de pântico para substituição de dentes em falta
(Adaptado de Jha & Patil, 2022).*

2.6 Tratamento cirúrgico

2.6.1 Cirurgia dos lábios

2.6.1.a Adesão labial

Para bebês nascidos com um lábio leporino completo, uma adesão labial é por vezes realizada antes do encerramento final do lábio. Esta é uma operação preliminar que é normalmente realizada entre 2 e 4 semanas.

A adesão dos lábios foi originalmente descrita por Johanson em 1960 como um meio para facilitar a aproximação alveolar para enxerto ósseo primário precoce. O objetivo do procedimento era converter a fenda completa numa fenda incompleta, restaurando assim as forças compressivas normais do lábio intacto para realinhar os arcos alveolares. Em deformidades bilaterais, a adesão labial permitiu retrair a premaxila proeminente, alargar os tecidos moles, alongar o prolábio deficiente e conseguir uma reparação definitiva com menos tensão e menos risco de deiscência (Zaidi et al., 2018).

Observou-se que os potenciais benefícios da adesão labionasal para fissuras largas unilaterais e bilaterais incluíam não só a moldagem dos segmentos alveolares, mas também a melhoria do contorno nasal, o aumento da musculatura orbiculares oris e o aumento da altura vertical dos elementos laterais e mediais do lábio. Embora as vantagens da adesão dos lábios sejam muitas, existem também algumas desvantagens, os riscos geralmente associados a qualquer procedimento cirúrgico que exija anestesia geral, tais como náuseas e vômitos, problemas respiratórios e, em casos raros, a morte. O tecido cicatricial pode interferir com os

procedimentos subsequentes de reparação labial, mas este não é normalmente o caso (Zaidi et al., 2018).

2.6.1.b Quelioplastia

A quelioplastia é o fecho cirúrgico do lábio leporino e do palato primário. Baseia-se na reconstrução seletiva dos músculos do lábio, nariz e margens nasolabiais e está sempre associada a uma plastia da pele e da mucosa do lábio. A reparação labial ocorre normalmente entre 2 e 3 meses. As limitações na altura da reparação dos lábios estão muitas vezes relacionadas com a idade e tamanho do bebé. A escolha do procedimento é da competência do cirurgião plástico e depende da apresentação clínica (Chow et al., 2016).

2.6.1.b.1 Fenda unilateral

Em 1964, a técnica de avanço rotacional foi introduzida por Millard para a reparação unilateral de lábio léporino. Ganhou rapidamente popularidade e tornou-se a técnica mais utilizada até à data (Pujol, 2022).

A técnica de Millard foi concebida para preservar os pontos de referência naturais doiltrum e do arco do cupido e para os rodar para uma posição normal. O posicionamento estratégico das cicatrizes permite que a maior parte da cicatriz oblíqua seja colocada ao longo da linha natural de uma coluna filtral, enquanto as interdigitações se escondem à sombra da borda da narina e do chão nasal. A técnica de Millard envolve o fecho com um triângulo de avanço na situação superior e inclui um descolamento facial subperiosteal para reconstituir a arquitetura muscular que permite baixar a ponta do arco do cupido elevado até um nível correspondente ao seu homólogo no lado oposto. O defeito resultante sob a columela é preenchido por um retalho a partir do lado lateral da fenda (Pujol, 2022).

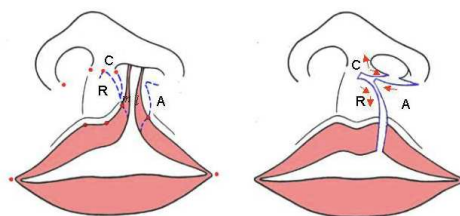


Figura 38: Técnica de Millard (Adaptado de Patel, 2022).

Em 1952, Charles Tennison propôs uma reparação baseada no princípio de Z-plastia para aumentar o comprimento vertical do lábio. Peter Randall desenvolveu um sistema

matemático para desenhar a operação do lábio. A técnica do retalho triangular consiste em baixar a linha mucocutânea da borda medial utilizando um triângulo de alongamento na posição inferior. Esta técnica permite a reparação de fendas maiores (Themes, 2019).

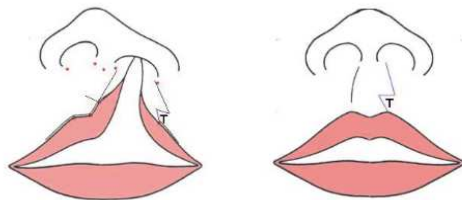


Figura 39: Técnica de Tennison-Randall (Adaptado de Patel, 2022).

Em 2005, Fisher introduziu uma nova técnica. Esta técnica permite a aproximação dos elementos laterais e mediais do lábio quase inteiramente ao longo das junções das subunidades anatómicas do lábio e do nariz, evitando a incisão rotacional que atravessa a coluna filtral do lado da fenda (El-Maghraby et al., 2021).

A técnica de Fisher é baseada nos princípios da técnica de Tennison com retalhos triangulares. A função dessa técnica é alongar o lábio, posicionando-o de forma anatomicamente favorável. Essa técnica proporciona uma linha de reparação ideal, que vai do topo do "arco do Cupido" do lado da fenda até a base do nariz, ao longo de uma linha geralmente simétrica à coluna filtral do lado não afetado, de modo que a cicatriz na pele do nariz seja minimizada e limitada à borda da narina do lado da fenda, respeitando as subunidades anatómicas do lábio e do nariz (El-Maghraby et al., 2021).

A vantagem desta técnica é que proporciona uma cicatriz bem posicionada na crista filtral e é mais fácil de executar do que outras técnicas geométricas, pois é uma técnica quase linear (Da Hora Sales et al., 2016). Em 2017, Mbuyi-Musanzayi et al., realizaram 101 casos de lábio leporino unilateral usando a técnica Fisher; avaliaram os seus resultados usando tanto o índice estético de Asher McDade como os critérios de pontuação de Steffensen, e concluíram que a técnica Fisher melhora significativamente o comprimento do lábio medial e lateral e deixa uma cicatriz aceitável.

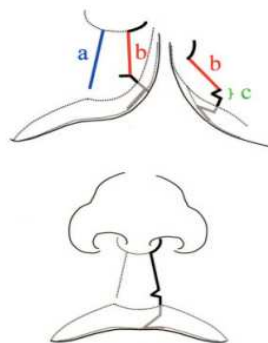


Figura 40: Técnica de Fisher (Adaptado de Tollefson, 2016).

2.6.1.b.2 Fenda Bilateral

A reparação de um lábio leporino bilateral coloca dificuldades adicionais em comparação com a reparação de um lábio leporino unilateral. Os cirurgiões utilizam técnicas diferentes, desde a reparação cirúrgica em duas fases até à reparação cirúrgica em uma fase. A parte mais difícil da reparação de um lábio leporino bilateral é a gestão da pré-maxila, que pode ser deslocada para a frente e para trás para cada lado porque está apenas ligada ao septo nasal, e o prolábio, que pode ser demasiado pequeno para fornecer tecido suficiente para a reparação da fenda (Pujol, 2022).

Vários procedimentos cirúrgicos com muitas variações para a reparação bilateral de fissuras labiais estão bem descritos. Estes incluem as reparações de Veau, Tennison e Millard (Matsumoto et al., 2013).

A operação de Veau é um encerramento em linha reta sem elevação da pele prolábil e, portanto, sem uma tentativa de restaurar a continuidade do orbiculares oris. O arco do cupido central e o tubérculo são construídos a partir do vermelhão dos elementos laterais do lábio. Em contraste, a reparação de Millard envolveu uma completa elevação do prolabium e reconstrução do orbiculares através da premaxila. Além disso, Millard reservou segmentos laterais do prolabium como "abas bifurcadas" para aumentar a altura da columela numa fase posterior (Matsumoto et al., 2013).

Nos últimos anos, a contribuição significativa de McComb incluiu a correção da deformidade nasal associada à reparação simultânea do lábio, que parece conseguir um alongamento primário adequado da columela e projeção da ponta nasal. Encenou a reparação em duas cirurgias. O passo inicial consiste em aproximar e reposicionar as cartilagens das asas deformadas através de uma incisão V-Y da ponta nasal, o que permite que a pele sobreposta

seja novamente raspada com a aderência bilateral simultânea do lábio. Segue-se uma reparação definitiva do lábio, numa segunda etapa (Matsumoto et al., 2013).

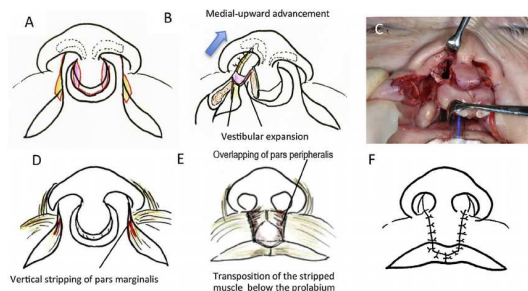


Figura 42: Cirurgia de fendas bilateral em uma fase (Adaptado de Matsumoto e al., 2013).

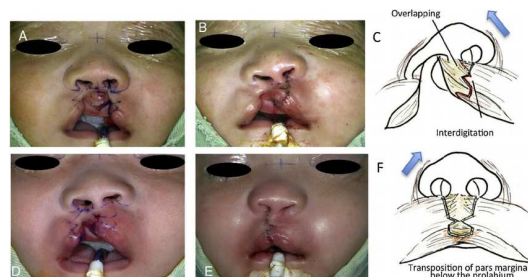


Figura 41: Cirurgia de fendas bilateral em duas fases (Adaptado de Matsumoto e al., 2013).

Para todas as técnicas, a cirurgia será guiada por importantes marcas anatômicas que devem ser identificados com precisão antes do procedimento com um marcador.

Após a reparação, as incisões são mantidas limpas através da limpeza com peróxido de hidrogénio e da aplicação de uma pomada antibiótica. As talas de cotovelo são utilizadas durante 3 semanas para evitar que o paciente dobre os braços e toque nas feridas cirúrgicas. A alimentação é feita com uma seringa bulbosa durante 3 semanas. As suturas são removidas após a primeira semana de pós-operatório. A profilaxia antibiótica com penicilina é administrada durante os primeiros 5 dias de pós-operatório (Pujol, 2022).

2.6.2 Palatoplastia

A reparação palatal é idealmente realizada entre os 9 e 12 meses de idade, quando o bebê pesa mais de 8 kg (Espel, 2023).

Os principais objetivos da reparação de fendas palatinas são:

- Separar as cavidades oral e nasal
- Reposicionar a musculatura velar para restaurar o esfíncter velaríngeo, em particular a reconstrução da faixa do músculo elevador.
- Melhorar a função da trompa de Eustáquio
- Minimizar os efeitos adversos no subsequente crescimento da mandíbula
- Melhorar a alimentação e a fala

A cirurgia da fenda palatina foi definida ao longo dos últimos três séculos por muitos cirurgiões. As técnicas de reparação do palato mole foram descritas já no século XVII e centraram-se na produção da fala normal e na competência velo faríngea. A reparação do palato

duro surgiu mais de 70 anos depois e deu prioridade ao encerramento anatômico sem tensão, ao crescimento facial normal e à dentição (Naidu et al., 2022).

2.6.2.a Von Langenbeck palatoplastia

Em 1861, Von Langenbeck introduziu a primeira operação de fenda palatina ainda hoje largamente utilizada. As abas bipediculares muco periosteais são criadas por incisão ao longo do lado oral das fendas e uma incisão relaxante lateral ao longo da tuberosidade maxilar até à parte posterior do rebordo alveolar. As abas são então mobilizadas medialmente para fechar o palato duro, preservando as artérias palatinas e fechadas sem tensão. Pode ser necessário fraturar o hamulus para facilitar o fecho. No entanto, esta técnica é propensa a contrações que prejudicam a produção da fala. Para contrariar estas complicações, a palatoplastia de Langenbeck é frequentemente combinada com uma veloplastia intravelar (Espel, 2023).

Esta técnica é normalmente utilizada na correção de fendas incompletas, uma vez que visa apenas a correção do palato duro. Uma das suas principais limitações é o elevado risco de insuficiência velofaríngea devido à falta de estiramento palatino. As incisões de relaxamento reduzem a tensão do tecido e, por conseguinte, a incidência de fístulas oro nasais (Farronato et al., 2014).

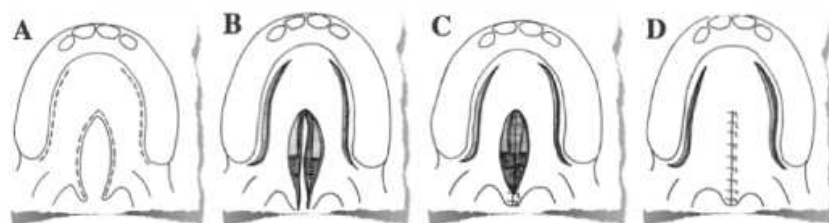


Figura 43: Palatoplastia de Von Langenbeck (Adaptado de Leow & Lo, 2008).

2.6.2.b Pushback V-Y

A técnica de pushback V-Y, que também conhecida como técnica Veau-Wardill-Kilner, envolve o alongamento do palato com reposicionamento do músculo elevador do véu do palato. É também utilizada para corrigir fendas incompletas. Uma das principais vantagens é a menor incidência de insuficiência velofaríngea devido ao alongamento do palato. No entanto, surgem outros efeitos adversos. Devido ao levantamento dos retalhos faríngeos, esta técnica deixa o osso a descoberto após a cirurgia (cicatrização por segunda intenção), resultando numa elevada incidência de alterações no crescimento maxilofacial. Além disso, quando utilizada na reparação de fendas completas, apresenta uma elevada taxa de fístulas oronasais, devido à

camada única de mucosa nasal que é deixada anteriormente, causando maior tensão nos tecidos (Espel, 2023).

Devido ao levantamento dos retalhos faríngeos, esta técnica deixa o osso exposta após a cirurgia, que tem uma alta incidência de alteração do crescimento maxilofacial. Devido à camada única de mucosa nasal, uma elevada taxa de fistulas oro nasais pode ser uma consequência. Desde então, muitos métodos têm sido propostos para fechar a mucosa nasal, incluindo retalhos faríngeos e retalhos do vomer (Farronato et al., 2014).

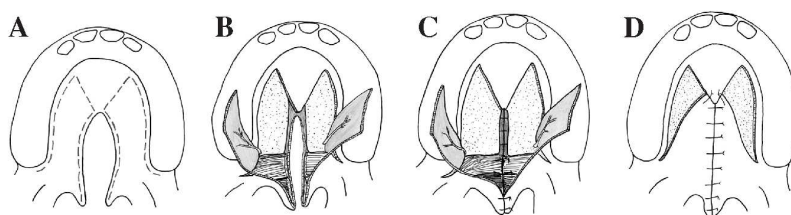


Figura 44: Palatoplastia de Veau-Wardill-Kilner (Adaptado de Leow & Lo, 2008).

2.6.2.c "Two-flap" palatoplastia

Em 1967, Bardach, modificou a técnica de duas lamelas de Langenbeck numa tentativa de reduzir os défices de cicatrizes e de crescimento maxilar, minimizando a exposição óssea do palato duro. Os retalhos muco periosteais são baseados na artéria palatina superior posteriormente. Uma vez fechada a fenda, ambas as abas são suturadas às margens alveolares para reduzir a exposição óssea e criar um palato mole funcional. Esta técnica reduziu as cicatrizes palatinas e a hipoplasia maxilar, mas não corrigiu os defeitos da fala (Leow & Lo, 2008).

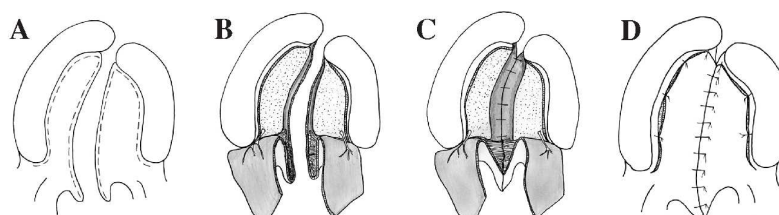


Figura 45: Palatoplastia de «Two-flap» (Adaptado de Leow & Lo, 2008).

2.6.2.d Furlow palatoplastia

Em 1986, Furlow descreveu uma técnica de fecho palatino de só uma fase, a dupla plástica em Z, que envolve a criação e transposição de dois retalhos em Z, um retalho muco periosteal e um retalho miomucosal posterior, para criar uma banda sobreposta de músculo sem

a necessidade de incisões laterais relaxantes. A plástica em Z permite que o palato duro seja fechado num único procedimento (Farronato et al., 2014).

Apresenta resultados positivos em relação à capacidade de fala. No entanto, esta técnica pode ter dificuldade em fechar fendas maiores (Espel, 2023).

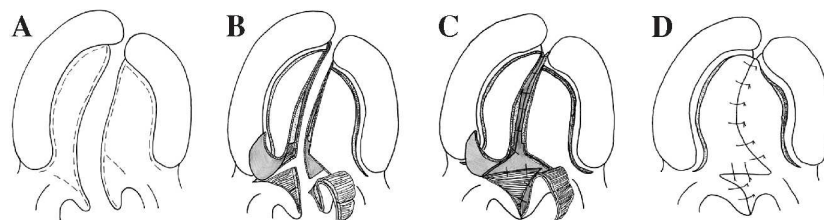


Figura 46: : Palatoplastia de Furlow (Adaptado de Leow & Lo, 2008).

2.6.2.e Intravelar Veloplastia

O procedimento de reposicionamento do músculo elevador ou veloplastia intravelar durante a palatoplastia é o método mais comum de alcançar a competênciavelo faríngea. Foi demonstrada a necessidade de realinhar o músculo do véu palatino. Esta técnica foi concebida para alongar o palato e restaurar a cinta muscular do músculo levantador do véu palatino (Leow & Lo, 2008).

Em 1969, Braithwaite e Kriens melhoraram ainda mais esta técnica. Reorientando a musculatura do palato mole de oblíqua para transversal sem causar perturbações significativas dos músculos associados à trompa de Eustáquio. A sua técnica, foi um marco na reparação do palato mole, uma vez que restaurou a função da banda muscular para reduzir a disfunção do ouvido médio e melhorar o movimento palatino. A veloplastia intravelar permitiu o fechamento de três camadas do palato mole: a mucosa nasal, a musculatura do palato mole e a mucosa oral (Espel, 2023).

2.6.2.f Vómer flap

Em 1926, Pichler introduziu a utilização de um retalho muco-periosteal de vómer para fecho palatino. Esta técnica visa obter tecido muco periosteal adicional do vómer para reconstruir a camada mucosa nasal em doentes com grandes fendas palatinas. O procedimento envolve uma incisão paramédica da mucosa sobre o vómer, seguida de uma dissecação cuidadosa no plano subperiosteal. Uma vez libertada, a aba é mobilizada e suturada até à camada da mucosa nasal do lado da fenda (Naidu et al., 2022).

2.6.2.g Retalho faríngea

Uma grande aba pode ser dissecada desde a parede faríngea posterior até ao nível da cartilagem cricoide. Uma vez concluída a dissecação e realizada a hemostasia, a aba pode ser inserida no palato mole, melhorando o fecho ântero-posterior e deixando os 'buracos' laterais livres para respirar. Embora esta técnica seja muito eficaz na redução da insuficiência velofaríngea, mas pode agravar significativamente a apneia obstrutiva do sono (Naidu et al., 2022).

2.6.3 Enxerto ósseo alveolar

Alguns doentes com lábio leporino e fenda palatina podem também ter uma abertura no osso alveolar. Podem também ter uma fístula, que é um orifício no palato que comunica com o nariz. Os pacientes com lábio leporino e fenda palatina têm frequentemente ossos maxilares comprometidos e necessitam de um enxerto ósseo. As fissuras são preenchidas com enxertos num procedimento cirúrgico chamado osteoplastia (Vuletić et al., 2014).

O enxerto ósseo alveolar permite ao cirurgião alcançar a continuidade do maxilar, fornecer apoio à erupção dentária e estabilizar o maxilar antes de qualquer tratamento ortodôntico permanente. O encerramento dos defeitos ósseos e a estabilidade do arco maxilar são os elementos cruciais do plano de tratamento. Se o paciente tiver uma fístula, os alimentos e o líquido podem vazar da boca para o nariz, pelo que o enxerto visa selar a fístula para evitar isto (Wahaj et al., 2016).

O osso autógeno mais comum utilizado para enxerto ósseo alveolar é retirado da crista ilíaca devido à facilidade de acesso e abundância de osso. Outros locais dadores incluem a sínfise mandibular, costelas, ossos cranianos e tibia. Este procedimento de enxerto ósseo alveolar é normalmente realizado por um cirurgião oral e maxilofacial (Wahaj et al., 2016).

O momento do enxerto pode ser dividido em duas fases: primária e secundária. A diferença é que o enxerto primário é realizado após a reparação dos lábios, mas antes da reparação do palato. O enxerto secundário é realizado após a palatoplastia, foi definido como enxerto secundário precoce entre os 2 e 5 anos de idade, enxerto misto precoce entre os 6 e 8 anos de idade, enxerto misto tardio entre os 9 e 12 anos de idade e enxerto secundário tardio se for realizado após os 13 anos de idade (Wahaj et al., 2016).

Em 1972, Boyne e Sands introduziram o enxerto ósseo secundário. Verificaram que a estabilização permanente dos segmentos maxilares não resultava de enxerto ósseo precoce, o que causa má oclusão e restrição do crescimento. O enxerto ósseo alveolar secundário tem duas vantagens: suporte ósseo para a erupção dentária e estabilização da maxila (Vuletić et al., 2014).

Os benefícios da utilização de enxertos ósseos após a expansão ortodôntica em pacientes com lábio leporino e fenda palatina estão bem documentados. As principais vantagens são estabelecer a morfologia do osso basal maxilar e assegurar a estabilidade após o tratamento ortodôntico. A expansão do arco maxilar também facilita o acesso aos locais de enxerto ósseo alveolar. Além disso, o enxerto ósseo é também necessário para melhorar o suporte ósseo alveolar, o suporte da cartilagem nasal das asas e a osteointegração dos implantes dentários (Wahaj et al., 2016).



Figura 47: Radiografia oclusal antes e depois do enxerto ósseo secundária (Adaptado de DaSilva Filho et al., 2013).

Três a seis meses após o enxerto ósseo alveolar, deve ser realizada uma radiografia padrão oclusal anterior superior ou uma tomografia pós-operatória para confirmar o resultado da cirurgia, que é geralmente considerada satisfatória quando o volume de tecido ósseo remodelado é suficiente. O ortodontista deve monitorizar o desenvolvimento da dentição e erupção do canino durante pelo menos 3-6 meses antes de mover os dentes para o novo osso (Prashant et al., 2021).

2.6.4 Rinoplastia

Localizado no meio do rosto, o nariz é uma das estruturas faciais mais comumente identificadas pelos indivíduos. Qualquer pequena alteração é facilmente notada. Os pacientes com fendas labiais e palatinas representam um grande dilema para o cirurgião devido à presença de assimetria e deficiência significativa dos tecidos e ossos subjacentes. A correção da deformidade nasal em pacientes com fissuras continua a ser um problema difícil. A deformidade nasal é tridimensional e complexa, envolvendo cartilagem, pele, mucosa vestibular e osso.

Várias rinoplastias podem ser necessárias para alcançar resultados estéticos (Cuzalina & Tamim, 2018).

Há alguma controvérsia sobre o momento da rinoplastia em doentes com lábio leporino. Existe uma rinoplastia primária, que é realizada na altura da reparação do lábio leporino, rinoplastia intermédia entre 5 e 11 anos de idade, e rinoplastia definitiva, que é normalmente realizada quando o paciente atinge a maturidade esquelética facial, ou seja, 14-16 anos para as mulheres e 16-18 anos para os homens (Hoshal et al., 2020).

A rinoplastia é um procedimento que envolve a abertura do nariz e a reorganização da cartilagem para melhorar a forma do nariz e das vias respiratórias. Nos casos em que a deformidade nasal é menos grave, o cirurgião plástico pode realizar uma rinoplastia apenas da ponta do nariz, o que permite uma melhor simetria e uma melhoria das vias aéreas nasais. O procedimento pode ser realizado utilizando uma abordagem endo-nasal/fechada, ou se houver uma deformidade grave da ponta nasal, utilizando uma abordagem externa/aberta (Hoshal et al., 2020).

As características gerais da deformidade nasal em pacientes com lábio leporino são uma columela muito curta, rotação descendente da ponta, um limiar nasal alargado no lado afetado, mal posicionamento e achatamento do nariz, e uma diminuição da projeção nasal. A rinoplastia permanente é frequentemente o último grande procedimento cirúrgico realizado para casos de fissuras (Cuzalina & Tamim, 2018).

Os objetivos da rinoplastia incluem o reposicionamento da cartilagem lateral inferior para uma posição anatómica mais normal, conseguindo uma projeção simétrica das duas cúpulas nasais, alongando a columela se necessário, corrigir o estreitamento alar, medializar a base alar da fenda e fornece suporte estrutural com enxerto ósseo ou de cartilagem (Cuzalina & Tamim, 2018).

2.6.4.a Rinoplastia primária

O princípio básico da utilização de técnicas de rinoplastia na primeira infância é a utilização da maleabilidade da cartilagem nasal e dos tecidos moles. O principal objetivo desta cirurgia é conseguir uma ponta nasal simétrica, base da asa e posicionamento preciso da asa nasal e limiar. No caso de deformidade bilateral, o alongamento da columela e a projeção simétrica da ponta nasal com correção da deficiência da parede columelar são desafios distintos. A extensão da rinoplastia primária é debatida, uma vez que uma cirurgia mais extensa pode resultar em cicatrizes significativas na altura da rinoplastia final. Contudo, os defensores da rinoplastia primária de fenda sugerem que o tratamento primário reduz a gravidade da

deformidade nasal, reduz o número de cirurgias de revisão necessárias na idade adulta, e pode diminuir o impacto psicossocial da deformidade durante o desenvolvimento (Cuzalina & Tamim, 2018).

Várias técnicas têm sido descritas para corrigir deformidades nasais unilaterais assimétricas. Em geral, o ossículo é libertado e reposicionado. A base da asa é separada da abertura piriforme e a maxila é reposicionado simetricamente. É realizado um molde de ponta nasal para melhorar a sua projeção. A utilização de um dispositivo de moldagem nasoalveolar pré-cirúrgica (NAM) pode ser eficaz na moldagem da cartilagem nasal dentro de seis semanas após o nascimento, quando a cartilagem é mais elástica, promovendo assim resultados de rinoplastia (Hoshal et al., 2020).



Figura 48: Antes e depois da rinoplastia primária (Adaptado de Sykes, 2020).

2.6.4.b Rinoplastia intermédia

A rinoplastia intermédia é realizada com a idade de 4 a 10 anos. Este procedimento só é realizado quando necessário. Alguns pacientes com uma fenda nasal bilateral são operados nesta fase para corrigir uma ponta nasal gravemente assimétrica que não foi reparada na rinoplastia primária. O procedimento visa também o alongamento de uma columela encurtada. Para deformidades nasais unilaterais, o objetivo é corrigir defeitos residuais da cinta vestibular. O reposicionamento septal e o enxerto de cartilagem não são realizados nesta fase e são adiados até o esqueleto ter crescido completamente na idade adulta (Cuzalina & Tamim, 2018).

As indicações para rinoplastia intermédia incluem as seguintes situações (Hoshal et al., 2020):

- Grande desvio septal resultando em obstrução nasal funcional;
- Deformidades graves das asas;
- Quando as interações sociais da criança são afetadas

Dois intervalos sugeridos para uma rinoplastia intermédia são aos 4-6 anos de idade para coincidir com a revisão labial e aos 8-12 anos de idade uma vez que a ortodontia tenha sido tratada e o enxerto ósseo alveolar esteja completo para permitir uma fundação esquelética maxilar estável (Cuzalina & Tamim, 2018).

2.6.4.c Rinoplastia definitiva

A rinoplastia definitiva é mais frequentemente realizada na maturidade esquelética ou após a mesma. Se for necessária uma cirurgia ortognática para a criança, a rinoplastia definitiva será realizada após a reparação de grandes defeitos esqueléticos. Os resultados estéticos e funcionais a longo prazo desta rinoplastia dependem da estabilidade do osso maxilar. Durante uma rinoplastia definitiva, o cirurgião pode adotar uma abordagem utilizando enxertos de cartilagem e reorganizando os tecidos moles (Hoshal et al., 2020).

Os objetivos da rinoplastia definitiva são a criação de simetria duradoura, definição da ponta e base nasal, alívio da obstrução nasal e eliminação de cicatrizes nasais e tecido fibrogorduroso. A abordagem aberta é a técnica mais utilizada para a rinoplastia definitiva, pois permite uma melhor exposição da estrutura muscular, cartilagem, mucosa vestibular e cicatrização densa. Permite também o posicionamento mais preciso da cartilagem lateral inferior, base nasal e septo, bem como o enxerto e sutura cuidadosos (Cuzalina & Tamim, 2018).



Figura 49: Fotografias do doente antes e depois da rinoplastia definitiva (Adaptado de Sykes, 2020).

2.7 Terapia da Fala

As crianças com fenda têm um alto risco de desenvolver dificuldades de fala, linguagem e comunicação. A avaliação inicial da fala é realizada entre os 12 e 14 meses. A insuficiência velofaríngea (IVP) refere-se à incapacidade do véu palatino de fechar hermeticamente as cavidades oral e nasal resultando na passagem do ar expiratório pela boca e pelo nariz simultaneamente. Isso causa problemas funcionais específicos, incluindo dificuldades na alimentação, como dificuldade em sugar líquidos e ocorrência de escape nasal, bem como perturbações na respiração nasal (Vale et al., 2022).

No nível da fala, uma insuficiência velofaríngea provoca (Safaiean et al., 2017):

- Nasalização devido a conexão das cavidades nasais e bucofaríngeas;
- Escape nasal quando as consoantes orais sofrem distorções;

- Distúrbios articulatorios simples que estão relacionados à falta de pressão intraoral;
- Sons adicionais, como ronco nasal e fluxo nasal;
- Fenômenos de compensação na voz, no nível articulatorio ou na face.

Essas dificuldades podem afetar a compreensibilidade, o desempenho acadêmico e as interações sociais da criança. Essa condição pode ocorrer em fendas palatinas o labiais que foram corrigidas cirurgicamente, mas permanecem fracas ou imóveis devido a tecido cicatricial residual ou posicionamento irregular do músculo palatino. Após um enxerto ósseo primário, aproximadamente de 20% a 50% dos pacientes desenvolvem insuficiência velo faríngea (Vale et al., 2022).

Problemas de audição têm sido observados em crianças com FL/P. Vários estudos têm mostrado a importância da audição no desenvolvimento normal da articulação. Schönweiler et al. relataram que crianças com deficiência auditiva condutiva apresentam problemas graves de linguagem. Portanto, a perda auditiva pode resultar em uma redução na compreensibilidade da fala em crianças com fenda palatina. Mesmo que a cirurgia palatina precoce reduza a tendência de desenvolver doenças no ouvido médio, é necessário avaliar e acompanhar o desempenho auditivo das crianças com fenda palatina a cada seis meses (Safaiean et al., 2017).

Os erros de fala em crianças com fenda palatina são classificados em dois tipos: obrigatórios e compensatórios. Os erros obrigatórios são causados por problemas estruturais, como hipernasalidade, enquanto os erros compensatórios são erros de formulação resultantes de hábitos inadequados adquiridos pela criança durante o desenvolvimento da fala, devido ao posicionamento inadequado dos articuladores (Vale et al., 2022).

2.7.1 Diagnóstico

A complexidade da avaliação dos distúrbios da fala é refletida na necessidade de abordar a IVP sob diferentes preceptivas e instrumentais. Nenhum método único é capaz de avaliar todos os critérios ao mesmo tempo. A identificação precoce da IVP permite uma abordagem terapêutica que oferece os melhores resultados (Safaiean et al., 2017).

Como a fala é um fenômeno perceptivo por natureza, a avaliação perceptiva (feita pelo ouvido humano) é fundamental e insubstituível. O objetivo principal da avaliação preceptiva é detectar distúrbios de ressonância nasal, como hipernasalidade em casos de IVP, hiponasalidade

em casos de obstrução nasofaríngea, ou uma combinação de ambos. A metodologia ideal deve ser reprodutível, capaz de classificar a gravidade da IVP e ser não invasiva, enquanto prática (Safaiean et al., 2017).

O terapeuta da fala busca identificar sinais de perda nasal audível ou vazamento de ar nasal, utilizando o espelho de Glatzel. A qualidade da voz, a precisão na articulação e a inteligibilidade da fala também são consideradas. A "inteligibilidade da fala" refere-se à clareza com que um ouvinte consegue compreender a fala de um interlocutor. O material de fala utilizado nesse contexto pode consistir de palavras isoladas, frases e fala espontânea (Safaiean et al., 2017).

As avaliações perceptivas são complementadas por medidas instrumentais objetivas como a nasometria que consiste na medição das diferenças de energia acústica provenientes do nariz e da boca. O aerofonômetro permite obter medidas de fluxo e pressão do ar proveniente do nariz e da boca. Além disso, radiografias laterais também podem ser utilizadas para medir o comprimento do palato e a profundidade da nasofaringe. A endoscopia bucal e nasal é também utilizada para avaliar as características anatômicas do palato e da faringe. A avaliação instrumental é especialmente útil para observar o fechamento velo faríngeo durante a fonação, determinando se ele é completo ou não, a distância entre o palato e a parede posterior, bem como a contração faríngea (Safaiean et al., 2017).

2.7.2 Tratamento

Quando um VPI é diagnosticado, o tratamento médico é focado em resolver os problemas de ressonância nasal anormal e escape, bem como tratar os distúrbios compensatórios da articulação. O objetivo principal é restaurar a função nasal e orofaríngea para melhorar a articulação da fala. Existem opções de tratamento invasivas e não invasivas, dependendo da gravidade do caso (Vale et al., 2022).

A intervenção fonoaudiologia começa precocemente, por meio de oficinas de orientação aos pais em grupo, realizadas aos 12 e 24 meses de idade. Essas oficinas visam estimular a função velar e o desenvolvimento da fala e da linguagem, utilizando exercícios apropriados e jogos. A prática diária desses exercícios em casa, com acompanhamento específico, é essencial. Essa abordagem faz parte da prevenção e intervenção precoce, fornecendo orientações aos pais para promover habilidades orofaciais (tonicidade dos lábios, bochechas e língua) e fortalecer a área velofaríngea (cantos diários, jogos de soprar). Avaliações regulares permitem identificar e

acompanhar crianças com distúrbios específicos, fornecendo indicações para reabilitação fonoaudiológica (Safaiean et al., 2017).

A terapia fonoaudiologia é indicada quando a causa do VPI é funcional, quando há um erro de aprendizagem no uso das estruturas velofaríngeas. Um dos principais objetivos da terapia é aumentar a inteligibilidade da fala. No caso de VPI associado a fenda palatina, podem ocorrer anomalias anatômicas ou estruturais que afetam o fechamento adequado, quanto um distúrbio de articulação no qual ocorre a substituição de um som faríngeo ou nasal por um som oral. Por essa razão, o tratamento combina abordagens físicas e funcionais (Vale et al., 2022). As compensações articulatórias aprendidas durante o desenvolvimento em crianças com fenda palatina devem ser tratadas com terapia fonoaudiológica, pois podem afetar a inteligibilidade da fala. A oclusão glótica é a compensação mais comum no discurso das crianças com fenda palatina. A correção dessas compensações e a frequência adequada da terapia são aspectos importantes para o sucesso do tratamento (Vale et al., 2022).

Em certos casos, a intervenção cirúrgica pode ser necessária para tratar o VPI, como em situações que envolvem problemas estruturais, resposta insuficiente à terapia fonoaudiologia, grave insuficiência velofaríngea, palato baixo ou mobilidade limitada. A terapia fonoaudiologia pode ser realizada tanto antes quanto após a cirurgia. No entanto, é importante destacar que não há um calendário pré-determinado ou protocolo cirúrgico padronizado para o tratamento cirúrgico do VPI. Além das opções cirúrgicas convencionais para o tratamento do VPI em pacientes com fenda palatina, existem também opções protéticas, como próteses vocais ou palatinas, que podem auxiliar no fechamento velofaríngeo. É importante destacar que após a cirurgia podem ocorrer complicações tardias, como roncos noturnos e apneia obstrutiva. Por esse motivo, é recomendado realizar polissonografias do sono antes e após as operações (Vale et al., 2022).

Atualmente, a veloplastia intravelar é amplamente recomendada como a técnica de escolha para o encerramento primário de fendas palatinas, devido à distopia muscular presente nas fendas. Essa técnica tem como objetivo recriar o mecanismo de suspensão do músculo elevador, melhorando assim os movimentos de elevação e recuo do véu palatino (Jayarajan et al., 2018).

III. CONCLUSÃO

Em conclusão, o tratamento multidisciplinar das fendas lábio-palatinas revela-se essencial para garantir resultados ótimos e uma melhor qualidade de vida nos pacientes com essa malformação congênita complexa. Essa abordagem coordenada envolve a colaboração próxima de profissionais de diversas disciplinas médicas, como cirurgia maxilofacial, ortodontia e terapeuta da fala, para enfrentar os múltiplos desafios associados as fendas lábio-palatinas, como problemas de comunicação, distúrbios de crescimento maxilofacial, dificuldades alimentares e aspetos psicossociais (Shetye & Gibson, 2023).

No entanto, é importante ressaltar que cada caso de fenda lábio-palatina é único, e os tratamentos devem ser adaptados de acordo com as particularidades de cada paciente, desde o período pré-natal até a idade adulta. Intervenções cirúrgicas corretivas precoces, combinadas com tratamentos ortodônticos e fonoaudiológicos, desempenham um papel fundamental na restauração da funcionalidade da fala, respiração, alimentação e estética facial (Graber et al., 2016).

Os avanços na área da saúde na última década são extraordinários e representam um dos pilares essenciais de um tratamento bem-sucedido. Os progressos contínuos nas técnicas cirúrgicas, tecnologias de imagem, terapias ortodônticas e fonoaudiológicas, além das pesquisas nas áreas de genética e ciências biomédicas, abrem novas perspectivas para um tratamento ainda mais eficaz e personalizado dessa malformação. Portanto, é imprescindível que todos os profissionais se mantenham atualizados com as últimas técnicas e tecnologias para otimizar os resultados para os pacientes (Vieira, 2021).

Em resumo, o tratamento multidisciplinar das fendas lábio-palatinas representa uma área em constante evolução, oferecendo esperança e melhorias significativas na vida das pessoas afetadas por essa malformação. Por meio de uma abordagem abrangente, que integra avanços médicos e uma colaboração estreita entre profissionais de diferentes especialidades, é possível transformar a vida dos pacientes e oferecer melhores perspectivas para o futuro (Shetye & Gibson, 2023).

IV. BIBLIOGRAFIA

- Ács, L., Bányai, D., Nemes, B., Nagy, K., Ács, N., Bánhid, F., & Rózsa, N. (2020). Maternal-related factors in the origin of isolated cleft palate—A population-based case-control study. *Orthodontics & Craniofacial Research*, 23(2), 174–180. <https://doi.org/10.1111/ocr.12361>
- Arora, B., Mahajan, M., & Khinda, V. I. S. (2014). *Multidisciplinary Team Approach to Cleft Lip and Palate Management*. LAP Lambert Academic Publishing.
- Baxter, D. (2022, August 8). Pierre Robin Syndrome. StatPearls - NCBI Bookshelf. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562213/>
- Chang, C. J., & Steinbacher, D. M. (2012). Treacher Collins Syndrome. *Seminars in Plastic Surgery*, 26(02), 083–090. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1320066>
- Chen, P. P., Noordhoff, M. S., & Liou, E. J. W. (2005). Treatment of Complete Bilateral Cleft Lip-Nasal Deformity. *Seminars in Plastic Surgery*, 19(04), 329–342. <https://doi.org/10.1055/s-2005-925905>
- Chow, I., Purnell, C. A., Hanwright, P. J., & Gosain, A. K. (2016). Evaluating the Rule of 10s in Cleft Lip Repair. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 138(3), 670–679. <https://doi.org/10.1097/prs.0000000000002476>
- Cuzalina, A., & Tamim, A. (2018). Cleft Lip and Palate Patient Rhinoplasty. IntechOpen eBooks. <https://doi.org/10.5772/intechopen.82116>
- Da Hora Sales, P. H., Da Rocha, S. S., Albuquerque, A. F. M., & Da Cunha Filho, J. F. (2016). Queiloplastia primária unilateral através da técnica de Fisher. *Revista De Odontologia Da Universidade Cidade De São Paulo*. https://doi.org/10.26843/ro_unid.v28i2.225
- Da Silva, F., Rodrigues, O. M. P. R., & Lauris, J. R. P. (2017). Problemas comportamentais em crianças pré-escolares com fissura labiopalatina. *Temas Em Psicologia*, 25(3), 1107–1122. <https://doi.org/10.9788/tp2017.3-11pt>
- Da Silva Filho, O. G., Ozawa, T. O., Bachega, C. A., & Bachega, M. A. (2013). Reconstruction of alveolar cleft with allogenous bone graft: clinical considerations. *Dental Press Journal of Orthodontics*, 18(6), 138–147. <https://doi.org/10.1590/s2176-94512013000600021>
- Dahoue, R. T., Halimi, A., Dohou, M. a. G., Elhaddaoui, R., & Zaoui, F. (2021). The Effectiveness of Maxillary Expansion in Wearers of Cleft Lip and Palate. *Integrative Journal of Medical Sciences*, 8. <https://doi.org/10.15342/ijms.2021.432>

- De Oliveira Façanha, A. J., Lara, T. S., Garib, D. G., & Da Silva Filho, O. G. (2014). Transverse effect of Haas and Hyrax appliances on the upper dental arch in patients with unilateral complete cleft lip and palate: A comparative study. *Dental Press Journal of Orthodontics*, 19(2), 39–45. <https://doi.org/10.1590/2176-9451.19.2.039-045.oar>
- De Saboia Campos Neves, A. T., Volpato, L. E. R., Espinosa, M. M., Aranha, A. M. F., & Borges, Á. H. (2016). Environmental factors related to the occurrence of oral clefts in a Brazilian subpopulation. *Nigerian Medical Journal: Journal of the Nigeria Medical Association*, 57(3), 167. <https://doi.org/10.4103/0300-1652.184064>
- Dean, J. A. (2015). *McDonald and Avery's Dentistry for the Child and Adolescent - E-Book*. Elsevier Health Sciences.
- DiGeorge Syndrome. (2015, February 27). Clinical Gate. <https://clinicalgate.com/digeorge-syndrome/>
- DiGeorge syndrome (22q11.2 deletion syndrome) - Symptoms and causes. (2017, July 18). Mayo Clinic. <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/digeorge-syndrome/symptoms-causes/syc-20353543>
- Doğan, S. (2012). The effects of face mask therapy in cleft lip and palate patients. *Annals of Maxillofacial Surgery*, 2(2), 116. <https://doi.org/10.4103/2231-0746.101332>
- El-Maghraby, M. S., Ghozlan, N. A., Ashry, M. H., Abouarab, M. H., & Farouk, A. (2021). Comparative study between fisher anatomical subunit approximation technique and millard rotation- advancement technique in unilateral cleft lip repair. *Alexandria Journal of Medicine*, 57(1), 92–102. <https://doi.org/10.1080/20905068.2021.1885954>
- Emodi, O., Noy, D., Hazan-Molina, H., 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. <https://doi.org/10.4103/2231-0746.161056>
- Espel, J. P. (2023, March 1). *Cleft Palate Repair*. StatPearls - NCBI Bookshelf. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK570586/>
- Fadekemi, O., & Oginni, F. (2016, August 3). *OROFACIAL ANOMALIES: MTYHS AND LEGENDS*. ResearchGate. https://www.researchgate.net/publication/309208536_OROFACIAL_ANOMALIES_MTYHS_AND_LEGENDS
- 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. PubMed, 16(2), 53–60.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25209227>
- Fijałkowska, M., & Antoszewski, B. (2015). Rare Facial Clefts. *Polish Journal of Surgery*, 87(8). <https://doi.org/10.1515/pjs-2015-0077>
- Gandedkar, N. H., Kiat, C. C., Kanesan, P., Lee, W. S., Chen, P. Y., & Yeow, V. (2015). Presurgical nasoalveolar molding therapy in cleft lip and palate individuals: Case series and review. *APOS Trends in Orthodontics*. <https://doi.org/10.4103/2321-1407.163424>
- García, K. S. L., Berenguer, B., Quintana, L. F., De Tomás Vicente, E., Pérez-Pacheco, R. F., & De Leon Luis, J. (2016). Prenatal diagnosis and management of Van der Woude syndrome. *Case Reports in Perinatal Medicine*. <https://doi.org/10.1515/crpm-2015-0037>
- Garland, M., Reynolds, K., & Zhou, C. J. (2020). Environmental mechanisms of orofacial clefts. *Birth Defects Research*, 112(19), 1660–1698. <https://doi.org/10.1002/bdr2.1830>
- Gashi, A. M. (2017). Patau Syndrome - A case later diagnosed. *Journal of Pregnancy and Reproduction*. <https://doi.org/10.15761/jpr.1000120>
- Goel, L., Bennur, S. K., & Jambhale, S. (2009). Treacher-collins syndrome-a challenge for anaesthesiologists. *PubMed*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20640217>
- Graber, L. W., Vanarsdall, R. L., Vig, K. W. L., & Huang, G. J. (2016). *Orthodontics - E-Book: Current Principles and Techniques*. Elsevier Gezondheidszorg.
- Guyot, A., Soupre, V., Vázquez, M., Picard, A., Rosenblatt, J., Garel, C., Gonzales, M., Marlin, S., JI, B., & Jouannic, J. (2013). Diagnostic anténatal des fentes labiales avec ou sans fente palatine : étude rétrospective e revue de la littérature. *Journal De Gynecologie Obstetrique E Biologie De La Reproduction*. <https://doi.org/10.1016/j.jgyn.2012.08.002>
- Hao, Y., Tian, S., Jiao, X., Mi, N., Zhang, B., Song, T., An, L., Zheng, X., & Zhuang, D. (2015). Association of Parental Environmental Exposures and Supplementation Intake with Risk of Nonsyndromic Orofacial Clefts: A Case-Control Study in Heilongjiang Province, China. *Nutrients*, 7(9), 7172–7184. <https://doi.org/10.3390/nu7095328>
- Haque, S., & Alam, M. K. (2015). Common dental anomalies in cleft lip and palate patients. *The Malaysian Journal of Medical Science*, 22(2), 55–60.
- Hawari, W. E., Habibou, A., Merzouk, N., & Bentahar, O. (2021). Beumer Classification of Labial-alveolar-palatal Clefts: Suggestion for Complement. *Integrative Journal of Medical Sciences*, 8. <https://doi.org/10.15342/ijms.2021.465>
- Health Jade Team. (2019). Pierre Robin sequence. *Health Jade*. <https://healthjade.net/pierre-robin-sequence/>

- Hoshal, S. G., Solis, R. N., & Tollefson, T. T. (2020). Controversies in Cleft Rhinoplasty. *Facial Plastic Surgery*, 36(01), 102–111. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1701477>
- Impellizzeri, A., Giannantoni, I., Polimeni, A., Barbato, E., & Galluccio, G. (2019). RETRACTED ARTICLE: Epidemiological characteristic of Orofacial clefts and its associated congenital anomalies: retrospective study. *BMC Oral Health*, 19(1). <https://doi.org/10.1186/s12903-019-0980-5>
- Iyapparaja, P., Divya, K., Raghavan, A., & Diwakar, M. (2022). Accuracy of prenatal ultrasound scans for screening cleft lip and palate: A systematic review. *Journal of Medical Ultrasound*, 30(3), 169. https://doi.org/10.4103/jmu.jmu_20_22
- Jagomägi, T. (2012, January 27). A study of the genetic etiology of nonsyndromic cleft lip and palate. ResearchGate. https://www.researchgate.net/publication/233954597_A_study_of_the_genetic_etiology_of_nonsyndromic_cleft_lip_and_palate
- Jayarajan, R., Natarajan, A., & Nagamuttu, R. (2018). Intravelar veloplasty: A review. *Journal of Cleft Lip Palate and Craniofacial Anomalies*, 5(2), 68. https://doi.org/10.4103/jclpca.jclpca_18_18
- Jha, A., & Patil, N. A. (2022). Retention protocol following post-orthodontic treatment in cleft palate patients – A review. *Journal of Contemporary Orthodontics*, 6(2), 79–84. <https://doi.org/10.18231/j.jco.2022.015>
- Khan, A. M., Prashanth, C., & Srinath, N. (2020). Genetic etiology of cleft lip and cleft palate. *AIMS Molecular Science*, 7(4), 328–348. <https://doi.org/10.3934/molsci.2020016>
- Khan, M. A., Ullah, H., Naz, S., Iqbal, T., Ullah, T., Tahir, M., & Ullah, O. (2013). A revised classification of the cleft lip and palate. *Canadian Journal of Plastic Surgery*, 21(1), 48–50. <https://doi.org/10.1177/229255031302100102>
- Khan, U., Hussain, A., Usman, M., & Abiddin, Z. U. (2022). An infant with patau syndrome associated with congenital heart defects. *Annals of Medicine and Surgery*, 80, 104100. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.104100>
- Kiaee, B., Nucci, L., Sarkarat, F., Talaeipour, A. R., Eslami, S., Amiri, F., & Jamilian, A. (2021). Three-dimensional assessment of airway volumes in patients with unilateral cleft lip and palate. *Progress in Orthodontics*, 22(1). <https://doi.org/10.1186/s40510-021-00382-4>
- Kiya, K., Oyama, T., Sone, Y., Ishii, N., & Hosokawa, K. (2015). A novel active intraoral appliance for presurgical orthopaedic treatment in patients with complete bilateral cleft

- lip and palate. *Journal of Plastic Reconstructive and Aesthetic Surgery*.
<https://doi.org/10.1016/j.bjps.2014.12.022>
- Krishnan, S., Pal, U., Verma, M., & Sharma, R. (2013). Median facial dysplasia: A rare craniofacial syndrome and the surgical management of associated cleft lip. *National Journal of Maxillofacial Surgery*, 4(1), 84. <https://doi.org/10.4103/0975-5950.117877>
- Leow, A., & Lo, L. (2008). Palatoplasty: evolution and controversies. *PubMed*, 31(4), 335–345. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18935791>
- Lin, K. J., Mitchell, A. A., Yau, W., Louik, C., & Hernandez-Diaz, S. (2012). Maternal Exposure to Amoxicillin and the Risk of Oral Clefts. *Epidemiology*, 23(5), 699–705. <https://doi.org/10.1097/ede.0b013e318258cb05>
- Lin, Y., Fu, Z. F., Guo, R., Ma, L., & Li, W. (2021). Maxillary Protraction Therapy in Class III Patients With and Without Cleft Lip and Palate: An Interim Report of a Prospective Comparative Study. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 58(4), 429–437. <https://doi.org/10.1177/1055665620954058>
- Mărginean, C., Sasarean, V., Mărginean, C. O., Melit, L. E., & Mărginean, M. O. (2018). Prenatal diagnosis of cleft lip and cleft lip palate – a case series. *Medical Ultrasonography*, 20(4), 531. <https://doi.org/10.11152/mu-1582>
- Marszałek-Kruk, B. A., Wójcicki, P., Dowgierd, K., & Śmigiel, R. (2021). Treacher Collins Syndrome: Genetics, Clinical Features and Management. *Genes*, 12(9), 1392. <https://doi.org/10.3390/genes12091392>
- Matsumoto, K., Nozoe, E., Matsunaga, K., Nishihara, K., Hasegawa, H., & Nakamura, N. (2013). Postoperative lip and nose forms following primary bilateral cleft lip repair selecting one/two stage surgery in comparison to those of healthy children. *Oral Science International*, 10(2), 77–86. [https://doi.org/10.1016/s1348-8643\(13\)00005-0](https://doi.org/10.1016/s1348-8643(13)00005-0)
- Mbuyi-Musanazayi, S., Katombe, F. T., Tshilobo, P. L., Kayamba, P. K. M., Devriendt, K., & Reyckler, H. (2017). Anthropometric and aesthetic outcomes for the nasolabial region in 101 consecutive African children with unilateral cleft lip one year after repair using the anatomical subunit approximation technique. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 46(10), 1338–1345. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2017.05.022>
- Moore, K. L., Persaud, T. V. N., & Torchia, M. G. (2015). *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*. Elsevier Gezondheidszorg.
- Nagaoka, R., Okuhara, S., Sato, Y. S., Amagasa, T., & Iseki, S. (2012). Effects of embryonic hypoxia on lip formation. *Birth Defects Research*, 94(4), 215–222. <https://doi.org/10.1002/bdra.23000>

- Naidu, P., Yao, C. A., Chong, D. H., & Magee, W. P. (2022). Cleft Palate Repair: A History of Techniques and Variations. *Plastic and Reconstructive Surgery. Global Open*, 10(3), e4019. <https://doi.org/10.1097/gox.0000000000004019>
- Nowak, A. (2018). *Pediatric Dentistry: Infancy Through Adolescence*. Saunders.
- Oliver, J. D., Jia, S., Halpern, L. R., Graham, E. B., Turner, E. L., Colombo, J., Grainger, D. W., & D'Souza, R. N. (2021). Innovative Molecular and Cellular Therapeutics in Cleft Palate Tissue Engineering. *Tissue Engineering Part B-reviews*, 27(3), 215–237. <https://doi.org/10.1089/ten.teb.2020.0181>
- Oner, D. A., & Taştan, H. (2020). Cleft lip and palate: Epidemiology and etiology. *Otorhinolaryngology-head and Neck Surgery*, 5(4). <https://doi.org/10.15761/ohns.1000246>
- Patel, K. (2022, July 5). Unilateral Cleft Lip Repair Treatment & Management: Surgical Therapy, Preoperative Details, Intraoperative Details. Medscape.com; Medscape. <https://emedicine.medscape.com/article/1279641-treatment#d11>
- Perrine, S. P., Wu, M., Holmes, G., Bjork, B. C., Jabs, E. W., & Richtsmeier, J. T. (2020). Phenotypes, Developmental Basis, and Genetics of Pierre Robin Complex. *Journal of Developmental Biology*, 8(4), 30. <https://doi.org/10.3390/jdb8040030>
- Phadkule, S., Shivaprakash, G., Kumar, G. R., & Shamnur, N. (2014). Customized Appliance for Intrusion and Retraction of Premaxilla in Bilateral Cleft Palate Patient. *The Journal of Indian Orthodontic Society*, 48, 561–565. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10021-1316>
- Prashant, S., Kumar, K. A., & Pradeep, R. (2021). Role of orthodontist in cleft lip and palate. *Journal of Oral Health and Craniofacial Science*, 6(2), 008–015. <https://doi.org/10.29328/journal.johcs.1001035>
- Pugliese, F., Palomo, J. M., Calil, L. R., De Medeiros Alves, A. C., Lauris, J. R. P., & Garib, D. G. (2020). Dental arch size and shape after maxillary expansion in bilateral complete cleft palate: A comparison of three expander designs. *Angle Orthodontist*, 90(2), 233–238. <https://doi.org/10.2319/020219-74.1>
- Pujol, G. (2022, October 31). Cleft Lip Repair. StatPearls - NCBI Bookshelf. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK564326/#!po=78.5714>
- Reddy, R. R., Ramesh, T., Vijayalaxmi, N., Reddy, R. R., Swapna, L. A., & Singh, T. (2012). van der Woude syndrome - a syndromic form of orofacial clefting. *Journal of Clinical and Experimental Dentistry*, e125–e128. <https://doi.org/10.4317/jced.50559>

- Rieu-Chevreau, C., Lavagen, N., Gbaguidi, C., Dakpé, S., Klopp-Dutote, N., & Page, C. (2019). Risk of occurrence and recurrence of otitis media with effusion in children suffering from cleft palate. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 120, 1–5. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.01.041>
- Rocha, M. J., Oliveira, D. D., Costa, F. F., Pires, L. R., Diniz, A. N., & Soares, R. M. (2017). Plaque index and gingival index during rapid maxillary expansion of patients with unilateral cleft lip and palate. *Dental Press Journal of Orthodontics*, 22(6), 43–48. <https://doi.org/10.1590/2177-6709.22.6.043-048.oar>
- Rozendaal, A., Luijsterburg, A. J., Ongkosuwito, E. M., Van Den Boogaard, M. J., De Vries, E., Hovius, S. E., & Vermeij-Keers, C. (2012). Delayed diagnosis and underreporting of congenital anomalies associated with oral clefts in the Netherlands: A national validation study. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, 65(6), 780–790. <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2011.12.002>
- Sadler TW, ed. Head and neck. In: Langman's medical embryology. 10th ed. City, State: Lippincott Williams & Wilkins; 2006: 257–283
- Safaiean, A., Jalilevand, N., Ebrahimipour, M., Asleshirin, E., & Hiradfar, M. (2017). Speech intelligibility after repair of cleft lip and palate. *Medical Journal of the Islamic Republic of Iran*, 31(1), 500–504. <https://doi.org/10.14196/mjiri.31.85>
- Saleem, K., Zaib, T., Sun, W., & Fu, S. (2019). Assessment of candidate genes and genetic heterogeneity in human non syndromic orofacial clefts specifically non syndromic cleft lip with or without palate. *Heliyon*, 5(12), e03019. <https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2019.e03019>
- Sándor, G. K. B., & Genecov, D. (2015). *Cleft Lip and Palate Management: A Comprehensive Atlas*. John Wiley & Sons.
- Santiago, P. H. R., Schuster, L., & Levy-Bercowski, D. (2014). Management of the Alveolar Cleft. *Clinics in Plastic Surgery*, 41(2), 219–232. <https://doi.org/10.1016/j.cps.2014.01.001>
- Sebaey, A., El-Bayomy, S. Y., Khalefa, Y. E., & Abdel-Rahman, N. (2019). Rapid Arch Expansion in Cleft Lip and Palate Children: Comparison Between Fan-Shaped Expander and Hyrax-Type Expander by Using Cone Beam Computed Tomography. *Egyptian Dental Journal*, 65(4), 3159–3167. <https://doi.org/10.21608/edj.2019.73993>
- Sharma, G. (2020). *Orthodontic Management of Cleft Lip and Palate Patients*. IntechOpen eBooks. <https://doi.org/10.5772/intechopen.90076>

- Shetty, A., Naik, R. D., & Patil, A. K. (2014). Modified Quad Helix for Correction of Severely Rotated Incisors in Cleft Cases. *The Journal of Indian Orthodontic Society*, 48, 362–364. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10021-1278>
- Shetye, P. R. (2016). Orthodontic management of patients with cleft lip and palate. *APOS Trends in Orthodontics*, 6, 281–286. <https://doi.org/10.4103/2321-1407.194790>
- Shetye, P. R., & Gibson, T. L. (2023). *Cleft and Craniofacial Orthodontics* (1st ed.). Wiley-Blackwell.
- Singh D, Bastian TS, Kudva S, Singh MK, Sharma P. (2015). Classification Systems for Orofacial Clefts. *Oral Maxillofac Pathol J* 6(1):556-560.
- Smarius, B., Loozen, C., Manten, W., Bekker, M. N., Pistorius, L. R., & Breugem, C. C. (2017). Accurate diagnosis of prenatal cleft lip/palate by understanding the embryology. *World Journal of Methodology*, 7(3), 93–100. <https://doi.org/10.5662/wjm.v7.i3.93>
- Smith, K. M., Henry, B. T., & Scott, M. A. (2016). Presurgical Dentofacial Orthopedic Management of the Cleft Patient. *Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America*, 28(2), 169–176. <https://doi.org/10.1016/j.coms.2016.01.003>
- Sullivan, K. E. (2019). Chromosome 22q11.2 deletion syndrome and DiGeorge syndrome. *Immunological Reviews*, 287(1), 186–201. <https://doi.org/10.1111/imr.12701>
- Sykes, J., MD, Bertossi, D., MD, & Nocini, F., MD. (2020). Cleft Lip Rhinoplasty. *Rhinoplasty Archive*. <https://www.rhinoplastyarchive.com/articles/rhinoplasty-special-topics/cleft-lip-rhinoplasty>
- Themes, U. (2019, May 11). A History of Cleft Lip and Cleft Palate Surgery. *Pocke Dentistry*. <https://pocketdentistry.com/a-history-of-cleft-lip-and-cleft-palate-surgery/>
- Tollefson, T. T. (2016). Cleft Lip Repair: The Hybrid Subunit Method. *Facial Plastic Surgery*, 32(02), 150–155. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1582227>
- Tsai, C., Lee, Y., Wu, T., Lin, S., Lai, J., & Chang, Y. (2022). A Comparative Study of Skeletal and Dental Outcome between Transcutaneous External Maxillary Distraction Osteogenesis and Conventional Rigid External Device in Treating Cleft Lip and Palate Patients. *Journal of Personalized Medicine*, 12(7), 1062. <https://doi.org/10.3390/jpm12071062>
- Vale, F. a. C., Paula, A., Travassos, R., Nunes, C. S., Ribeiro, M., Marques, F., Pereira, F. P., Carrilho, E., Marto, C. M., & Francisco, I. (2022). Velopharyngeal Insufficiency Treatment in Cleft Palate Patients: Umbrella Review. *Biomimetics*, 7(3), 118. <https://doi.org/10.3390/biomimetics7030118>

- Vuletić, M., Knežević, P., Jokić, D., Rebić, J., Žabarović, D., & Macan, D. (2014). Alveolar Bone Grafting in Cleft Patients: from Bone Defect to Dental Implants. *Acta Stomatologica Croatica*, 48(4), 250–257. <https://doi.org/10.15644/asc48/4/2>
- Vyas, T., Gupta, P., Kumar, S., Gupta, R., Gupta, T., & Singh, H. (2020). Cleft of lip and palate: A review. *Journal of Family Medicine and Primary Care*, 9(6), 2621. https://doi.org/10.4103/jfmpe.jfmpe_472_20
- Wahaj, A., Hafeez, K., & Zafar, M. (2016). Role of bone graft materials for cleft lip and palate patients: A systematic review. *The Saudi Journal for Dental Research*, 7(1), 57–63. <https://doi.org/10.1016/j.sjdr.2015.02.001>
- Williams, G. M. (2022, June 27). Patau Syndrome. StatPearls - NCBI Bookshelf. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538347/>
- Wright, C. Y., Kapwata, T., Wernecke, B., Malherbe, H., Bütow, K., Naidoo, N., Garland, R. M., De Lange, A., Murray, G. E., & Smile, O. (2023). The Risk of Orofacial Cleft Lip/Palate Due to Maternal Ambient Air Pollution Exposure: A Call for Further Research in South Africa. *Annals of Global Health*, 89(1), 6. <https://doi.org/10.5334/aogh.4007>
- Xu, L., Zhou, X., Wang, Q., Zhou, J., Liu, Y., Ju, Q., Wang, H., Zhang, J., Wu, Q., Li, Y., Xia, Y., Peng, X., Zhang, M., Yu, H., & Xu, L. (2015). A Case-control Study of Environmental Risk Factors for Nonsyndromic Cleft of the Lip and/or Palate in Xuzhou, China. *PubMed*, 28(7), 535–538. <https://doi.org/10.3967/bes2015.076>
- Zhang, Z., Stein, M. D., Mercer, N., & Malic, C. (2017). Post-operative outcomes after cleft palate repair in syndromic and non-syndromic children: a systematic review protocol. *Systematic Reviews*, 6(1). <https://doi.org/10.1186/s13643-017-0438-2>
- Zhu, Y., Zhang, C., Liu, D., Grantz, K. L., Wallace, M., & Mendola, P. (2015). Maternal ambient air pollution exposure preconception and during early gestation and offspring congenital orofacial defects. *Environmental Research*, 140, 714–720. <https://doi.org/10.1016/j.envres.2015.06.002>
- Zreagat, M., Hassan, R., & Hanoun, A. (2017). Cleft Lip and Palate Management from Birth to Adulthood: An Overview. In *InTech eBooks*. <https://doi.org/10.5772/intechopen.68448>