

BMJ Best Practice

Fenda labial e fenda palatina

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	7
Classificação	7
Prevenção	10
Prevenção primária	10
Rastreamento	10
Diagnóstico	11
Caso clínico	11
Abordagem passo a passo do diagnóstico	11
Fatores de risco	14
Anamnese e exame físico	15
Exames diagnóstico	17
Tratamento	18
Abordagem passo a passo do tratamento	18
Visão geral do tratamento	25
Opções de tratamento	28
Novidades	39
Acompanhamento	41
Recomendações	41
Complicações	42
Prognóstico	43
Diretrizes	44
Diretrizes de diagnóstico	44
Diretrizes de tratamento	44
Recursos online	45
Referências	46
Imagens	52
Aviso legal	79

Resumo

- ◇ As fendas orofaciais estão entre as malformações congênitas mais comuns.
- ◇ A fenda labial com ou sem fenda palatina é aproximadamente duas vezes mais comum que a palatina isolada.
- ◇ A maioria das deformidades de fenda labial está associada a um grau variável de deformidade nasal.
- ◇ As fendas orofaciais podem ocorrer isoladamente ou como componente de uma síndrome identificável.
- ◇ A etiologia da fenda labial e fenda palatina envolve diversos fatores genéticos e ambientais que resultam em expressões variáveis de fendas orofaciais.
- ◇ O tratamento abrangente envolve uma equipe multidisciplinar de fenda com especialistas de áreas como cirurgia plástica facial, genética, enfermagem, fonoaudiologia, ortodontia, odontologia, cirurgia oral, audiologia e pediatria.

Definição

Uma fenda orofacial é uma abertura anormal secundária à falha de desenvolvimento intrauterino. A fenda labial com ou sem fenda palatina pode ser unilateral ou bilateral, e ocorre em diversas combinações com expressão variável no nariz, lábio, osso alveolar e palatos primário e secundário. Expressões menores das fendas labial e/ou palatina são conhecidas como microforma, oculta, menor ou forma frusta (forma abortada).

Epidemiologia

Fenda labial e fenda palatina são a anomalia craniofacial congênita mais comum e a quarta malformação congênita mais comum depois das deformidades cardíacas congênitas, espinha bífida e deformidades nos membros. A incidência geral de fenda orofacial nos EUA e no Reino Unido está entre 1 em 600 e 1 em 750 nascidos vivos.^{[7] [8]} [\[Cleft Lip and Palate Association\]](#)

Dois terços das fendas orofaciais envolvem o lábio e/ou palato, e quase um terço envolve o palato isoladamente. A maioria das fendas labiais e/ou palatinas é unilateral (80%), e elas são mais comuns no lado esquerdo. As fendas na linha média do nariz e/ou lábio são deformidades raras.

Existem diferenças distintas na ocorrência da fenda labial e/ou palatina entre diversas etnias, com uma incidência de 1 em cada 1000 nascidos vivos em brancos, 3.6 em 1000 em índios norte-americanos, 2.1 em 1000 em japoneses, e apenas 0.3 em 1000 em negros. A incidência de fenda palatina isolada é de 1 em 1500 nascidos vivos e não mostra variação étnica.

A frequência da ocorrência de fenda palatina isolada é duas vezes maior em mulheres, enquanto a fenda labial e/ou palatina é mais frequente no sexo masculino.^[8]

Etiologia

A interação entre predisposição genética e fatores ambientais é uma área de pesquisa ativa. Existe a teoria de que a exposição de indivíduos geneticamente suscetíveis a determinados fatores ambientais resulta em muitas anomalias congênitas, incluindo fendas orofaciais. A interação exata entre suscetibilidade genética e fatores ambientais não está clara, mas, teoricamente, a herdabilidade deveria diminuir à medida que o impacto de influências ambientais aumenta. Interações moleculares, celulares e teciduais produzem padrões genéticos que resultam em um espectro de deformidades craniofaciais. O estudo das redes de regulação da pele, das células da crista neural e dos derivados da ectoderme é promissor para o futuro do aconselhamento genético e das opções de terapia gênica.^[9]

Fatores genéticos

- Incluem anomalias cromossômicas importantes associadas a muitas síndromes genéticas e hereditárias, fendas não sindrômicas em famílias com parentes de primeiro grau afetados. A localização das sequências genéticas contributivas está em andamento com a avaliação de genes candidatos, como o fator de transformação de crescimento alfa (TGF- α), os quais demonstraram estarem associados à fenda labial com ou sem fenda palatina não sindrômica. Os genes TGF- α e MSX1 foram ligados a fendas orofaciais em modelos experimentais.^{[10] [11] [12]} O primeiro padrão de herança mendeliana para crianças com fenda labial/palatina foi identificado em conjunto com o achado clínico de depressões do lábio inferior (síndrome de van der Woude). A mutação do gene está

localizada no local de ligação do AP-2 alfa para o potenciador do fator regulador da interferona 6 e desencadeou a pesquisa de investigação sobre os mecanismos moleculares da fenda orofacial em modelos animais.[13] Homens com síndrome de van der Woude apresentaram função cognitiva e morfologia cerebral piores.[14]

- Estudos mostraram que gêmeos monozigóticos têm concordância pareada de 43% em comparação com 5% em gêmeos dizigóticos.[15] Pais sem fendas têm uma taxa de recorrência de 4% em futuras gestações após o nascimento de 1 criança afetada.[16] No entanto, o risco para um terceiro filho depois de ter 2 crianças afetadas sobe de 4.4% para 9%.[17] Um dos pais com fenda labial e/ou palatina tem um risco de 4% de ter uma criança afetada. Se mais parentes de primeiro grau são afetados por uma fenda palatina, o risco da criança sobe para entre 10% e 20%.[16]
- A fenda orofacial mostra gravidade e expressão fenotípica variáveis em familiares afetados, e há evidências limitadas que apoiam a existência de um estado portador. Parentes de primeiro grau de pacientes com fenda labial e fenda palatina muitas vezes demonstram anormalidades faciais menos óbvias que, embora seja difícil de provar, podem agir como um estado portador para este ou outros distúrbios craniofaciais. Muitos indivíduos não afetados têm assimetrias nasais sutis,[18] e os pais de crianças com fenda labial e fenda palatina, às vezes, têm morfologia cefalométrica significativamente diferente em comparação com a população sem fenda.[19] No entanto, a falta de consistência no desenho dos estudos cefalométricos dificulta a determinação dos locais exatos dessas diferenças craniofaciais.[20] São necessários estudos genéticos definitivos dessas famílias e documentação antropométrica continuada de anomalias craniofaciais em familiares de pacientes afetados a fim de descobrir associações anteriormente não identificadas. Em um estudo volumétrico de cérebros de meninos com fenda labial, aqueles com fendas do lado direito demonstraram ter mais anormalidades. Esse achado, juntamente com outras diferenças comportamentais e cognitivas encontradas entre homens e mulheres e fendas do lado direito e esquerdo, pode permitir uma subclassificação adicional das fendas orofaciais. Possivelmente, lateralidade e gênero são importantes nas diferenças embriológicas entre os tipos de fenda, e podem auxiliar na compreensão dos mecanismos fisiopatológicos.[21]
- Uma revisão sistemática do estado atual das microfendas relatou as seguintes conclusões e recomendações:[22]
 - Diferenças morfológicas craniofaciais específicas são observadas em crianças com fenda labial e fenda palatina (FLP) e seus pais em relação à população normal, mas a interpretação é difícil por causa da heterogeneidade da estrutura facial.
 - A subclassificação adicional das fendas orofaciais, incluindo microformas, e permitirá comparações mais precisas.[23]
 - Estudos colaborativos entre centros, os quais incluem predisposição genética, fatores ambientais e características faciais representando traços genéticos melhorarão o diagnóstico, o aconselhamento genético, o manejo clínico e, finalmente, a prevenção de fendas orofaciais.
- Embora mais de 90% dos casos isolados de fenda palatina sejam não síndromicos, a fenda labial com ou sem fenda palatina tem mais de 300 síndromes associadas, sendo as mais comuns:[24]
 - Espectro óculo-aurículo-vertebral: inclui síndrome de Goldenhar, uma doença autossômica dominante caracterizada pela expressão variável de microssomia hemifacial, dermóides oculares, anomalias renais e vertebrais e deformidades auriculares.

- Síndrome orofacial-digital: doença ligada ao cromossomo X caracterizada por hipoplasia mandibular e fenda palatina.
- Síndrome de Treacher-Collins: doença autossômica dominante caracterizada por colobomas na pálpebra inferior, fendas palpebrais oblíquas para baixo, arcos zigomáticos hipoplásicos e orelhas de implantação baixa.
- Sequência de Pierre Robin (ou sequência de Robin): tríade clássica de glossoptose, microgenia e fenda palatina em forma de U causada pela deformação intrauterina do palato por uma língua proeminente (empurrada para cima por uma pequena mandíbula).

[Fig-4]

[Fig-5]

- Síndrome de Stickler: doença autossômica dominante associada à sequência de Pierre Robin, miopia progressiva, perda auditiva e artropatia.
- Síndrome de van der Woude: doença autossômica dominante caracterizada por depressão no lábio e fenda palatina.

[Fig-6]

- Síndrome velocardiofacial: doença autossômica dominante secundária a uma deleção 22q11.2 caracterizada por expressão variável de defeitos cardíacos, via nasal e base do crânio largas, e dismorfia velofaríngea.

Fatores ambientais

- Teratogênicos: medicamentos anticonvulsivantes, como a fenitoína, administrados durante a gravidez foram associados a uma série de deformidades congênitas, incluindo fenda labial e fenda palatina.[25]
- Deficiências nutricionais: relatos conflitantes foram publicados sobre a eficácia da suplementação de ácido fólico no pré-natal para reduzir o risco de fendas orofaciais. Alguns estudos mostram um menor risco de formação de fenda,[26] enquanto outros não exibem redução.[27] Uma revisão Cochrane de ensaios clínicos randomizados e controlados demonstrou que o ácido fólico no pré-natal teve um efeito protetor geral contra defeitos do tubo neural. No entanto, não foi encontrada relação com a redução da ocorrência de fenda labial e fenda palatina.[28] Ácido fólico, isolado ou em combinação com vitaminas e minerais, previne defeitos do tubo neural, mas não apresentam um efeito claro em outras malformações congênitas.
- Demonstrou-se que o uso de polivitamínicos no perinatal materno é mais protetor contra a fenda labial e fenda palatina em mães com determinados genótipos de TGF- α . [29] Demonstrou-se que as taxas de recorrência de fendas (ou seja, a incidência de fenda se um irmão já tiver nascido com uma fenda orofacial) são significativamente reduzidas com o uso do ácido fólico, embora nenhuma relação dose-dependente tenha sido estabelecida.[30]
- Tabagismo materno: embora a fisiopatologia por detrás da associação ainda não seja compreendida, o risco de fendas orofaciais é maior no tabagismo materno durante a gestação ou periconcepcionalmente (1 mês antes e 3 meses após a concepção). Há uma série de metanálises que mostram uma ligação dose-dependente estatisticamente significativa entre tabagismo materno e fenda labial com ou sem fenda palatina e fenda palatina isolada.[31] [32] [33] [34] [35]
- Consumo de álcool materno: embora não tenha sido descoberto que o consumo de baixos níveis de bebidas alcoólicas no período periconcepcional (1 mês antes a 3 meses após a concepção) cause um risco significativo de fendas, o consumo materno de grandes quantidades de bebidas alcoólicas (>5 unidades por sessão de ingestão de bebidas) está associado a um aumento na incidência de fendas orofaciais.

Fisiopatologia

O desenvolvimento embrionário do lábio superior e nariz requer uma sequência de eventos complexos programados geneticamente. Isso envolve a fusão das 5 proeminências faciais mais importantes, que ocorre entre a 3ª e a 8ª semanas de gestação, com o desenvolvimento do lábio entre a 3ª e a 7ª semanas, e o desenvolvimento do palato entre a 5ª e a 12ª semanas.

[Fig-7]

A complexidade dessa via de desenvolvimento craniofacial e os numerosos pontos de desenvolvimento nos quais as fendas podem ser induzidas são refletidos na heterogeneidade da expressão fenotípica da doença.

- Fenda labial e/ou palatina: as proeminências maxilar, nasal medial e nasal lateral convergem através de um complicado processo de ponte epitelial, morte celular programada e penetração subepitelial-mesenquimal.[36] [37] A fenda labial e/ou palatina é provavelmente secundária a um defeito da fusão epitelial ou crescimento mesenquimal, processos que envolvem muitos possíveis loci genéticos ou vias de sinalização intracelular.[38] Isto resulta em fusão interrompida das proeminências maxilar e nasal mediana. Na fenda labial bilateral com ou sem fenda palatina, a rede arterial e a musculatura dos elementos laterais equivalem à do segmento lateral da deformidade unilateral. A inserção anormal da musculatura da fenda labial segue a margem da fenda até a abertura piriforme, e o segmento prolabial recebe seu suprimento de sangue dos vasos do septo, da columela e do pré-maxilar.
- Fenda labial unilateral isolada: o músculo orbicular da boca (OB) é um anel de músculo concêntrico que contrai e franze o esfíncter da boca. Na fenda labial unilateral isolada, as fibras do OB no lado da fenda inserem-se na base nasal, e as fibras centrais (não fendidas) do OB inserem-se anormalmente na espinha nasal e no septo. Isso faz com que a base do nariz se abra lateralmente quando a criança sorri.
- Fenda palatina isolada: o desenvolvimento do palato envolve fusão das prateleiras palatinas laterais e do septo nasal no sentido anteroposterior do forame incisivo até a úvula. A fenda palatina é formada quando o desenvolvimento palatal normal é interrompido antes da 12ª semana de gestação. O grau das fendas pode variar desde uma fenda palatina completa isolada até uma úvula bífida. A fenda palatina deformacional é observada na sequência de Pierre Robin, em que uma pequena mandíbula (micrognatia) limita o espaço da língua, e a língua proeminente (glossoptose) obstrui mecanicamente a fusão palatal, causando a tríade clássica de micrognatia, glossoptose e uma fenda palatina isolada.
- Fendas na linha média do nariz e/ou lábio: têm mais chances de surgir a partir de uma interrupção na fusão das proeminências nasais medianas emparelhadas durante o desenvolvimento embrionário. A maioria das deformidades faciais medianas representa defeitos do campo de desenvolvimento e é esporádica, com múltiplos fatores etiológicos.

Classificação

Classificação de Veau[1]

Sistema de classificação proposto em 1938.

Grupo I (A)

- Defeitos do palato mole isoladamente

Grupo II (B)

- Defeitos que envolvem os palatos duro e mole (não se estendem anteriormente ao forame incisivo)

Grupo III (C)

- Defeitos que envolvem o palato até ao osso alveolar

Grupo IV (D)

- Fendas bilaterais completas.

Classificação de Kernahan e Stark[2]

Sistema de classificação baseado na embriologia proposto em 1958 que designa o forame incisivo como a linha divisória entre os palatos primário e secundário.

O forame incisivo é uma abertura em forma de funil através da qual passam feixes neurovasculares. Ele se localiza no palato duro atrás dos dentes centrais superiores (incisivos). Essa estrutura é um importante marco embriológico, usado para definir o limite entre os palatos primário e secundário.

- O palato primário inclui as estruturas anteriores até o forame incisivo (lábio, pré-maxila, septo anterior).
- O palato secundário inclui as estruturas posteriores até o forame incisivo (prateleiras palatinas laterais, palato mole e úvula).

Classificação de Kernahan[3]

Sistema de classificação baseado na semelhança de uma visão intraoral de uma fenda labial e fenda palatina com a letra "Y", proposto em 1971.

A área afetada pela fenda é marcada no 'Y' e numerada de 1 a 9, cada um dos quais representa uma estrutura anatômica diferente. As combinações dos valores numéricos representam o aspecto da fenda labial, do osso alveolar ou do palato.

[Fig-1]

- Áreas 1 e 4 representam os lados direito e esquerdo do assoalho nasal, respectivamente.
- Áreas 2 e 5 representam os lados direito e esquerdo do lábio, respectivamente.
- Áreas 3 e 6 representam os lados direito e esquerdo dos segmentos alveolares emparelhados, respectivamente.
- Área 7 representa o palato primário.
- Áreas 8 e 9 representam o palato secundário.

Classificação de Harkin[4]

Sistema de classificação proposto em 1962.

1. Fenda do palato primário

- Fenda labial
- Fenda alveolar

2. Fenda do palato secundário

- Palato mole
 - Palato duro
3. Fendas do processo mandibular
 4. Fendas naso-oculares: que envolvem o nariz em direção à região cantal medial
 5. Fendas oro-oculares: que se estendem desde a comissura oral até a fenda palpebral
 6. Fendas oro-auriculares: que se estendem desde a comissura oral até a aurícula.

Classificação de Spina[5]

Sistema de classificação proposto em 1974.

1. Fendas pré-forame incisivo (lábio ± osso alveolar)
 - Unilateral
 - Bilateral
 - Mediana
2. Fendas que atravessam o forame incisivo (lábio, osso alveolar, palato)
 - Unilateral
 - Bilateral
3. Fendas pós-forame incisivo (fenda palatina secundária)
4. Fendas faciais atípicas (raras).

Classificação de Tessier[6]

Tessier descreveu um esquema de classificação que é universalmente utilizado, em um artigo de referência de 1976.

[Fig-2]

[Fig-3]

As fendas orofaciais podem se manifestar como:

- Unilateral ou bilateral
- Completa, incompleta ou microforma (por exemplo, fenda palatina submucosa)
- Fenda do lábio com ou sem fenda do palato, ou fenda do palato isoladamente
- Fendas craniofaciais atípicas.

Prevenção primária

Embora as etiologias da fenda labial e fenda palatina sejam multifatoriais, várias recomendações são sugeridas. É obrigatório evitar medicamentos teratogênicos durante a gravidez. Além disso, medicamentos anticonvulsivantes devem ser ajustados por um neurologista antes da concepção, para evitar a exposição a agentes teratogênicos. É altamente recomendável a administração de polivitamínicos no pré-natal (incluindo a suplementação de ácido fólico), o aconselhamento antitabagismo e a orientação sobre a importância de diminuir o consumo de bebidas alcoólicas no perinatal.

Rastreamento

Ultrassonografia pré-natal

A ultrassonografia fetal pré-natal de rotina aproximadamente na 18ª semana de gestação pode identificar a possível presença de uma fenda labial. Em tais casos de ultrassonografia no pré-natal positiva, recomenda-se o envolvimento de especialistas materno-fetais e aconselhamento genético.[40] Em uma revisão sistemática da literatura, a ultrassonografia bidimensional de rotina resultou em uma baixa taxa de detecção pré-natal de fendas orofaciais intrauterinas. No entanto, a ultrassonografia tridimensional mostrou precisão de diagnóstico para detecção pré-natal de fenda labial e fenda labial com ou sem fenda palatina. A ultrassonografia tridimensional não mostrou maior precisão na detecção de fenda palatina isolada.[39] Esse conhecimento dá aos pais a oportunidade de reunir informações e acessar sistemas de suporte disponíveis. A consulta pré-natal com uma equipe de especialistas em cirurgia craniofacial e fendas para explicar e desenvolver o plano inicial de tratamento pós-parto permite que os pais compreendam e se envolvam com o tratamento complexo e multidisciplinar da doença.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma gestante (gestações 2, paridade 1) se apresenta a uma clínica craniofacial após uma ultrassonografia pré-natal na 18ª semana de gestação que sugere a possibilidade de uma fenda labial no feto.

Caso clínico #2

Um neonato com fenda labial bilateral e fenda palatina que passou por rastreamento auditivo neonatal apresenta dificuldade de amamentação e alimentação com uso de mamadeira.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico de uma fenda labial com ou sem fenda palatina envolve exame neonatal cuidadoso logo após o nascimento. A identificação das deformidades mais sutis, como microforma de fenda labial e fenda palatina submucosa, requer um olhar treinado e experiente.

Apresentação

A possível presença de uma fenda orofacial pode ser revelada por uma ultrassonografia no pré-natal de rotina na 18ª semana de gestação. Em uma revisão sistemática da literatura, a ultrassonografia bidimensional de rotina resultou em uma baixa taxa de detecção pré-natal de fendas orofaciais intrauterinas. No entanto, a ultrassonografia tridimensional mostrou precisão de diagnóstico para detecção pré-natal de fenda labial e fenda labial com ou sem fenda palatina. A ultrassonografia tridimensional não mostrou maior precisão na detecção de fenda palatina isolada.[39] Em tais casos de ultrassonografia no pré-natal positiva, recomenda-se o envolvimento de especialistas materno-fetais e aconselhamento genético.[40]

Uma pequena proporção de crianças com qualquer tipo de fenda palatina, incluindo sequência de Pierre Robin (tríade de fenda palatina, microgenia e glossoptose), pode se apresentar com sintomas de obstrução grave das vias aéreas exigindo o manejo imediato destas. As fendas palatais menos evidentes, como fenda palatina submucosa, também podem se apresentar com obstrução das vias aéreas.

Outras apresentações incluem sintomas de dificuldades de alimentação, baixo ganho de peso, fala hipernasal ou regurgitação nasal.

Exame neonatal

O exame completo de cabeça e pescoço começa com avaliação e palpação da continuidade do lábio superior e narinas. As várias apresentações de fendas orofaciais (fenda labial, alveolar e palatina) devem ser consideradas enquanto o exame está sendo realizado.

- A linha da gengiva superior e palato duro são palpados para verificação de chanfrados ou fenda alveolar e/ou palatina. Em uma fenda labial e fenda palatina unilateral ou bilateral, uma falha total dessas estruturas ocorre mais frequentemente sob a(s) narina(s).

- O abaixador de língua e uma luz são usados para visualizar o palato mole até à úvula. A identificação de uma úvula bífida ou dividida pode indicar uma fenda palatina submucosa.
- Os lábios inferiores são inspecionados quanto a depressões nodulares no lábio, e os tecidos moles das bochechas são verificados quanto a fendas atípicas ou restos auriculares encontrados no espectro óculo-aurículo-vertebral (OAV).

As fendas orofaciais podem se manifestar como unilaterais ou bilaterais; completas, incompletas ou microformas (por exemplo, fenda palatina submucosa); fendas palatinas isoladas; fendas labiais com ou sem fenda palatina, ou fendas craniofaciais atípicas. A maioria das deformidades de fenda labial está associada a um grau variável de deformidade nasal.

Fenda labial bilateral com ou sem fenda palatina

[Fig-8]

- A deformidade de fenda labial bilateral geralmente se apresenta com uma fenda palatina bilateral completa. No entanto, a fenda palatina bilateral incompleta e até mesmo unilateral também é observada.
- A configuração dos segmentos laterais da fenda labial bilateral com ou sem fenda palatina é semelhante a do segmento lateral da deformidade unilateral.
- O prolábio central e a pré-maxila na fenda labial e fenda palatina bilaterais são acentuadamente diferentes daqueles da deformidade unilateral, porque não há nenhum músculo na pele prolábial por causa da sua origem embrionária.
- É observada gravidade variável de fenda labial, alveolar e palatina. Na fenda labial bilateral completa com ou sem fenda palatina, a pré-maxila se projeta anteriormente e está totalmente separada de cada maxila. Na fenda labial bilateral incompleta, geralmente há alguma continuidade esquelética e muito pouca protrusão da pré-maxila e do prolábio. Se os segmentos alveolares maxilares laterais estão contraídos juntos, observa-se uma pré-maxila "bloqueada". A columela nasal na fenda labial bilateral completa é curta, contribuindo para o encapuzamento bilateral das asas do nariz e uma extremidade nasal larga, bulbosa e não projetada.

Fenda labial unilateral com ou sem fenda palatina

[Fig-9]

- Há uma extensa variação na gravidade da fenda labial e fenda palatina unilaterais desde completas até microforma.
- Na fenda labial e fenda palatina unilateral completa gravemente ampla (>1 cm), há uma separação total da musculatura labial, osso alveolar e palato.
- Uma fenda labial incompleta com ou sem fenda palatina se estende a mais de um quarto da altura labial, e é medida a partir do pico normal da junção do lábio superior entre o rebordo branco e vermelho (arco de Cupido) até a parte inferior da narina (base nasal).
- A microforma de fenda é a menor forma de fenda labial.
- Em uma fenda labial unilateral isolada, a base do nariz se abre lateralmente quando a criança sorri. O nariz e o lábio do lado em que não há a fenda são caracterizados por uma altura vertical baixa do lábio branco, mucosa medial deficiente, pele columelar deficiente, desvio septal caudal para o lado de ausência da fenda, e uma deformidade nasal de fenda labial com uma extremidade nasal assimétrica (secundária à dismorfia de cartilagem lateral inferior).

Fenda palatina isolada

- O grau das fendas pode variar desde uma fenda palatina completa isolada até uma úvula bífida.

- Um exemplo de uma fenda palatina deformacional é observado na sequência de Pierre Robin, a qual é caracterizada pela tríade clássica de micrognatia, glossoptose e uma fissura palatina isolada.

[Fig-4]

Microforma de fenda labial

[Fig-10]

- Apresenta características dismórficas, incluindo uma deformidade nasal pequena, sulco filtral, margem da mucosa livre recuada, e a junção cutânea com o vermelhão chanfrada com interrupção que se estende não mais que um quarto da altura labial, medida a partir do pico normal da junção do lábio superior entre o lábio branco e vermelho (arco de Cupido) até a parte inferior da narina (base nasal).[41]

Fenda palatina submucosa isolada

[Fig-11]

- As fendas palatinas menos evidentes, como a fenda palatina submucosa, podem passar despercebidas no exame e, em vez disso, podem se apresentar com sintomas associados.
- A fenda palatina submucosa é identificada por uma diástase da musculatura palatina da linha média (zona pelúcida), um palato duro chanfrado na palpação e uma úvula bífida.

O neonato também é observado durante a amamentação ou o uso de mamadeira para detectar a dificuldade de agarrar o peito e criar a sucção adequada. A amamentação é possível com uma fenda labial isolada. No entanto, os neonatos com fenda palatina, muitas vezes, não conseguem produzir as pressões negativas necessárias à sucção.

Avaliação por especialistas

Se uma fenda orofacial for diagnosticada, a criança será avaliada quanto à presença de características síndrômicas associadas.

As consultas com um geneticista e cirurgião de fenda permitem avaliar a presença de defeitos cardíacos, deformidades nos membros, microgenia ou malformação renal. A consulta oftalmológica para identificação da síndrome de Stickler é realizada em crianças com sequência de Pierre Robin.

Investigações

Avaliação por audiologia

- Todos os neonatos com fendas orofaciais recebem um rastreamento por audiograma. Se esse exame não for conclusivo, o exame de resposta auditiva evocada do tronco encefálico (BERA) para avaliar a presença de perda auditiva associada é feito por um fonoaudiólogo. Ele é útil na avaliação da perda auditiva neurossensorial congênita.

Exames por imagem

- Em associação com a avaliação por audiologia, serão solicitados raio-x da coluna vertebral e ultrassonografia renal se houver microssomia hemifacial.

Análise cromossômica

- A hibridação fluorescente in situ (FISH) é realizada a fim de detectar a presença de uma doença genética (por exemplo, síndrome velocardiofacial, que resulta a partir de uma microdeleção de 22q11.2, em crianças com fenda palatina isolada).

Fatores de risco

Fortes

predisposição genética

- Inclui anomalias cromossômicas importantes associadas a muitas síndromes genéticas e hereditárias, fendas não sindrômicas em famílias com parentes de primeiro grau afetados. A localização das sequências genéticas contributivas está em andamento com a avaliação de genes candidatos, como o fator de transformação de crescimento alfa (TGF- α), os quais demonstraram estarem associados à fenda labial com ou sem fenda palatina não sindrômica. Os genes TGF- α e MSX1 foram ligados a fendas orofaciais em modelos experimentais.[10] [11] [12]
- Estudos mostram que gêmeos monozigóticos têm concordância pareada de 43% em comparação com 5% em gêmeos dizigóticos.[15] Pais sem fendas têm uma taxa de recorrência de 4% em futuras gestações após o nascimento de 1 criança afetada.[16] No entanto, o risco para um terceiro filho depois de ter 2 crianças afetadas sobe de 4.4% para 9%.[17] Um dos pais com fenda labial e/ou palatina tem um risco de 4% de ter uma criança afetada. Se mais parentes de primeiro grau são afetados por uma fenda palatina, o risco da criança sobe para entre 10% e 20%.[16]

síndrome dismórfica

- Embora mais de 90% dos casos de fenda palatina isolada sejam não sindrômicos, a fenda labial com ou sem fenda palatina tem mais de 300 síndromes associadas, das quais as mais comuns são a síndrome de Goldenhar, a síndrome orofacial-digital, a síndrome de Treacher Collins, a sequência de Pierre Robin, a síndrome de Stickler, a síndrome de van der Woude e a síndrome velocardiofacial.[24]

medicamentos anticonvulsivantes

- A fenitoína e outros medicamentos anticonvulsivantes administrados durante a gravidez foram associados a uma série de deformidades congênitas, incluindo fenda labial e fenda palatina.[25]

tabagismo materno

- Embora a fisiopatologia por detrás da associação ainda não seja compreendida, o risco de fendas orofaciais é maior no tabagismo materno durante a gestação ou periconcepcionalmente (1 mês antes e 3 meses após a concepção). Há uma série de metanálises que mostram uma ligação dose-dependente estatisticamente significativa entre tabagismo materno e fenda labial com ou sem fenda palatina e fenda palatina isolada.[31] [32] [33] [34] [35]

Fracos

consumo materno de bebidas alcoólicas

- Embora não tenha sido descoberto que o consumo de baixos níveis de bebidas alcoólicas no período periconcepcional (1 mês antes e 3 meses após a concepção) cause um risco significativo de fendas, maiores quantidades de consumo materno de bebidas alcoólicas (>5 unidades por sessão de ingestão de bebidas) estão associadas a um aumento na incidência de fendas orofaciais.

deficiência de ácido fólico

- Relatos conflitantes foram publicados sobre a eficácia da suplementação de ácido fólico no pré-natal para reduzir o risco de fendas orofaciais. Alguns estudos mostram um menor risco de formação de fenda,[26] enquanto outros não exibem redução na incidência de fendas orofaciais.[27] Uma revisão Cochrane de ensaios clínicos randomizados e controlados demonstrou que o ácido fólico no pré-natal teve um efeito protetor geral contra defeitos do tubo neural. No entanto, não foi encontrada relação com a redução da ocorrência de fenda labial e fenda palatina.[28] Ácido fólico, isolado ou em combinação com vitaminas e minerais, previne defeitos do tubo neural, mas não apresentam um efeito claro em outras malformações congênitas.
- Demonstrou-se que o uso de polivitamínicos no perinatal materno é mais protetor contra a fenda labial e fenda palatina em mães com determinados genótipos de TGF- α . [29] Demonstrou-se que as taxas de recorrência de fendas (ou seja, a incidência de fenda se um irmão já tiver nascido com uma fenda orofacial) são significativamente reduzidas com o uso do ácido fólico, embora nenhuma relação dose-dependente tenha sido estabelecida.[30]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Inclui predisposição genética (anomalias cromossômicas associadas a várias síndromes genéticas e hereditárias, fendas não sindrômicas que ocorrem em famílias com parentes de primeiro grau afetados), deficiência de ácido fólico no pré-natal, uso de medicamentos anticonvulsivantes durante a gravidez e tabagismo e consumo excessivo de bebidas alcoólicas durante a gravidez e periconcepcionalmente (1 mês antes e 3 meses após a concepção).

fenda labial bilateral \pm palatina (comum)

- Mais comumente se apresenta com uma fenda palatina bilateral completa. No entanto, a fenda palatina bilateral incompleta e até mesmo unilateral também é observada.
[Fig-8]
- A configuração dos segmentos laterais de uma fenda labial bilateral com ou sem fenda palatina é semelhante à do segmento lateral da deformidade unilateral.
- O prolábio central e a pré-maxila na fenda labial e fenda palatina bilaterais são acentuadamente diferentes daqueles da deformidade unilateral, porque não há nenhum músculo na pele prolábial por causa da sua origem embrionária.
- É observada gravidade variável de fenda labial, alveolar e palatina. Na fenda labial bilateral completa com ou sem fenda palatina, a pré-maxila se projeta anteriormente e está totalmente separada de cada maxila. Na fenda labial bilateral incompleta, geralmente há alguma continuidade esquelética e muito pouca protrusão da pré-maxila e do prolábio. Se os segmentos alveolares maxilares laterais estão contraídos juntos, observa-se uma pré-maxila "bloqueada". A columela nasal na fenda labial bilateral completa é curta, contribuindo para o encapuzamento bilateral das asas do nariz e uma extremidade nasal larga, bulbosa e não projetada.

fenda labial unilateral \pm palatina (comum)

- Há uma extensa variação na gravidade, desde completa até microforma.
[Fig-9]

- Na fenda labial e fenda palatina unilateral completa gravemente ampla (>1 cm), há uma separação total da musculatura labial, osso alveolar e palato.
- A microforma de fenda é a menor forma de fenda labial.
- Uma fenda labial incompleta com ou sem fenda palatina se estende a mais de um quarto da altura labial, e é medida a partir do pico normal da junção do lábio superior entre o rebordo branco e vermelho (arco de Cupido) até a parte inferior da narina (base nasal).
- Em uma fenda labial unilateral isolada, a base do nariz se abre lateralmente quando a criança sorri. O nariz e o lábio do lado em que não há a fenda são caracterizados por uma altura vertical baixa do lábio branco, mucosa medial deficiente, pele columelar deficiente, desvio septal caudal para o lado de ausência da fenda, e uma deformidade nasal de fenda labial com uma extremidade nasal assimétrica (secundária à dismorfia de cartilagem lateral inferior).

fenda palatina isolada (comum)

- O grau das fendas pode variar desde uma fenda palatina completa isolada até uma úvula bífida.
- Um exemplo de uma fenda palatina deformacional é observado na sequência de Pierre Robin, a qual é caracterizada pela tríade clássica de micrognatia, glossoptose e uma fissura palatina isolada.

[Fig-4]

microforma de fenda labial (comum)

- Apresenta características dismórficas, incluindo uma deformidade nasal pequena, sulco filtral, margem da mucosa livre recuada, e a junção cutânea com o vermelhão chanfrada com interrupção que se estende não mais que um quarto da altura labial, medida a partir do pico normal da junção do lábio superior entre o lábio branco e vermelho (arco de Cupido) até a parte inferior da narina (base nasal). [41]

[Fig-10]

fenda palatina submucosa isolada (comum)

- As fendas palatinas menos evidentes podem passar despercebidas no exame e, em vez disso, podem se apresentar com sintomas de dificuldade de amamentação, obstrução das vias aéreas e/ou pouco ganho de peso.
- Identificada por uma diástase da musculatura palatina da linha média (zona pelúcida), um palato duro chanfrado na palpação e uma úvula bífida.

[Fig-11]

- Pode também se apresentar com fala hipernasal ou regurgitação nasal.

ultrassonografia pré-natal positiva (comum)

- O rastreamento de rotina aproximadamente na 18ª semana de gestação pode identificar a possível presença de uma fenda labial.

Outros fatores de diagnóstico

dificuldade para se alimentar (comum)

- As fendas palatinas menos evidentes podem passar despercebidas no exame e, em vez disso, podem se apresentar com sintomas de dificuldades de amamentação. A amamentação é possível com uma fenda labial isolada. No entanto, os neonatos com fenda palatina, muitas vezes, não conseguem produzir as pressões negativas necessárias à sucção.

baixo ganho de peso (comum)

- As fendas palatinas menos evidentes podem passar despercebidas no exame e, em vez disso, podem se apresentar com sintomas de pouco ganho de peso secundário às dificuldades de alimentação.

obstrução das vias aéreas (incomum)

- Uma pequena proporção de crianças com qualquer tipo de fenda palatina, incluindo sequência de Pierre Robin (tríade de fenda palatina, microgenia e glossoptose), poderá apresentar sintomas que exigem o manejo imediato das vias aéreas.
- As fendas palatinas menos evidentes podem passar despercebidas no exame e, em vez disso, podem se apresentar com sintomas de obstrução das vias aéreas.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
audiograma <ul style="list-style-type: none"> • Todos os neonatos com fendas orofaciais recebem um exame de rastreamento de audição para avaliar a presença de perda auditiva associada. 	perda auditiva

Exames a serem considerados

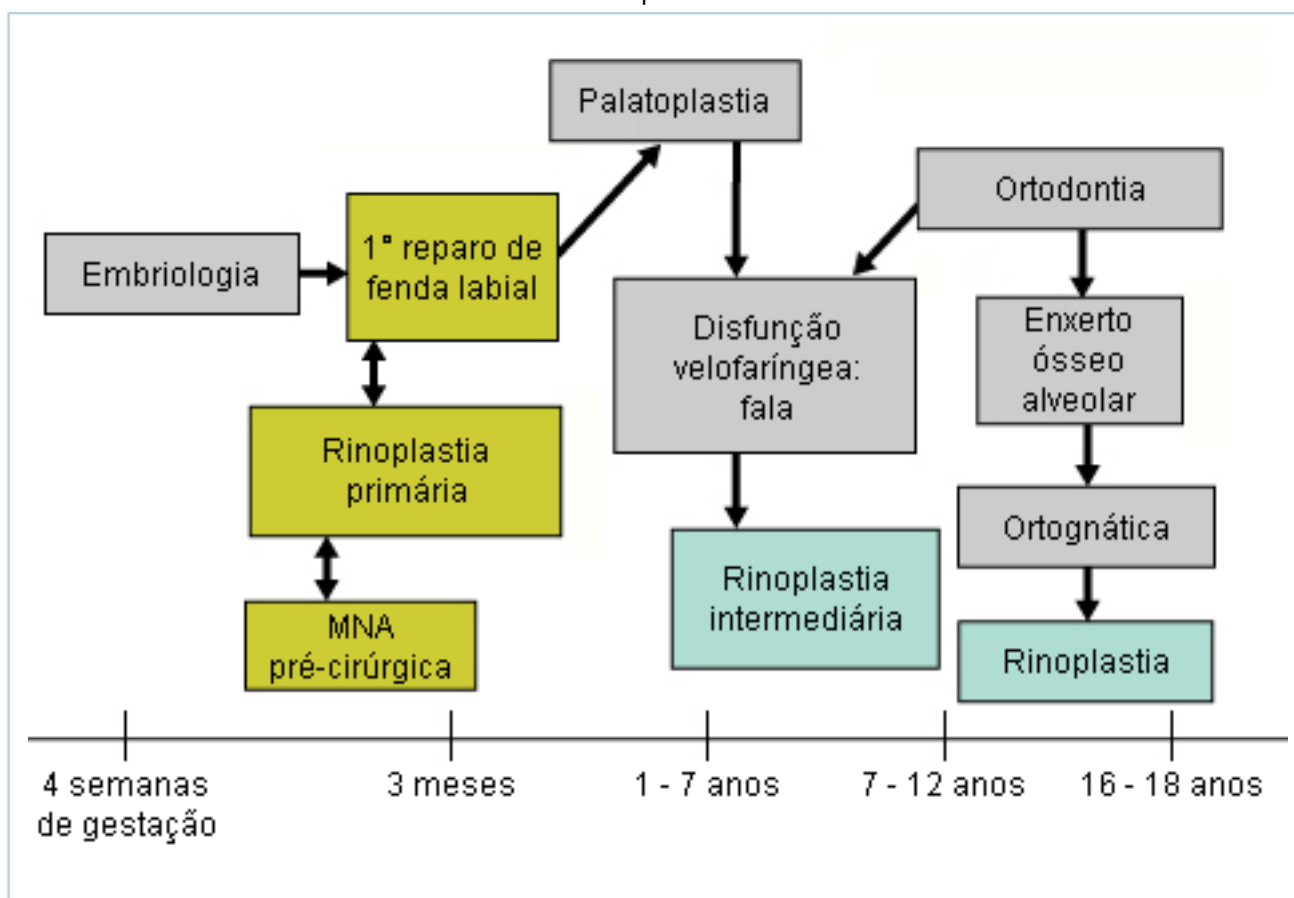
Exame	Resultado
exame de resposta auditiva evocada do tronco encefálico (BERA) <ul style="list-style-type: none"> • Realizado se o audiograma não for conclusivo, para avaliar a presença de perda auditiva associada. 	perda auditiva neurosensorial
raio-x da coluna vertebral <ul style="list-style-type: none"> • Solicitada se houver microssomia hemifacial. 	anomalia de hemivértebras ou outras anomalias da coluna associadas à microssomia hemifacial
ultrassonografia renal <ul style="list-style-type: none"> • Solicitada se houver microssomia hemifacial. 	malformação congênita do trato urogenital associada à microssomia hemifacial
hibridização in situ fluorescente (FISH) <ul style="list-style-type: none"> • Realizada a fim de detectar a presença de uma doença genética (por exemplo, síndrome velocardiofacial, que resulta a partir de uma microdeleção de 22q11.2, em crianças com fenda palatina isolada). 	anomalia cromossômica no distúrbio genético associado

Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento da fenda labial com ou sem fenda palatina envolve uma equipe multidisciplinar que oferece cuidados abrangentes dos problemas funcionais e estéticos da doença desde o nascimento até a idade adulta.[42]

Fendas orofaciais são tratadas em estágios distintos em idades específicas, e o método de tratamento depende se a deformidade é uma fenda labial e fenda palatina completa, uma fenda palatina isolada, uma fenda labial unilateral isolada ou uma fenda labial bilateral isolada.

O reparo secundário do lábio (revisão do lábio) pode ser necessário e realizado em qualquer idade a fim de corrigir a estética do lábio com má aparência, como cicatrização hipertrófica, volume assimétrico dos lábios ou continuidade do músculo orbicular da boca inadequada.



Cronograma do tratamento de fenda labial e fenda palatina

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

Fenda labial e fenda palatina completas

- Do nascimento aos 3 meses de idade, as crianças afetadas recebem apoio de uma enfermeira especialista em amamentação e controle das vias aéreas, se necessário.
- Em fendas grandes (>1 cm), bandagem labial pré-cirúrgica, inserção de aparelho odontológico ou MNA pré-cirúrgica também é feita entre o nascimento e 3 meses de idade antes do reparo definitivo da fenda labial, que é realizado como o segundo estágio do reparo da fenda labial aos 6 a 7 meses de idade. Crianças com fendas estreitas (<1 cm) recebem reparo definitivo da fenda labial sem qualquer procedimento pré-cirúrgico prévio por volta dos 3 meses de idade.

- Na presença de disfunção da tuba auditiva, miringotomia bilateral e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T) (tipo Shepard) são realizadas simultaneamente com reparo definitivo da fenda labial.
- Entre 10 e 14 meses de idade, as crianças afetadas são submetidas a palatoplastia e inserção de um tubo T de longa duração, com avanço columelar adicional V-Y (alongamento da pele curta da columela, realizada por avanço da pele do lábio central sobre a columela com uma extremidade em forma de V e fechamento do lábio, o que resulta em uma configuração Y) naquelas com fenda labial e fenda palatina bilaterais completas que não receberam ou não responderam às técnicas primárias (por exemplo, MNA pré-cirúrgica).
- A fonoterapia é iniciada entre as idades de 2 e 5 anos, com cirurgia adicional visando à melhora da fala para crianças nas quais a terapia inicial é insuficiente no tratamento da fala hipernasal.
- Se houver distorção estética macroscópica ou estenose das narinas com obstrução nasal completa, a rinoplastia intermediária é realizada a qualquer momento após o reparo definitivo da fenda labial e antes da septorrinoplastia definitiva.
- Entre as idades de 8 e 11 anos, realiza-se o enxerto ósseo na fenda alveolar com ortodontia preparatória.
- Aqueles com má oclusão dentofacial progridem para receber a septorrinoplastia definitiva com ortodontia adicional e cirurgia ortognática na maturidade esquelética.

[Fig-9]

[Fig-13]

[Fig-8]

[Fig-14]

[Fig-15]

Fenda palatina isolada

- Do nascimento aos 3 meses de idade, as crianças afetadas recebem apoio de uma enfermeira especialista em amamentação e controle das vias aéreas, se necessário.
- Entre 3 e 6 meses de idade, a miringotomia bilateral e a colocação do tubo T (tipo Shepard) são realizadas se a disfunção da tuba auditiva está presente.
- Entre 10 e 14 meses de idade, as crianças afetadas são submetidas à palatoplastia e inserção de um tubo T de longa duração.
- A fonoterapia é iniciada entre as idades de 2 e 5 anos, com cirurgia adicional visando à melhora da fala para crianças nas quais a terapia inicial é insuficiente no tratamento da fala hipernasal.
- Aqueles com má oclusão dentofacial progridem para receber a ortodontia preparatória com ou sem cirurgia ortognática na maturidade esquelética.

Fenda labial isolada

- Do nascimento aos 3 meses de idade, as crianças afetadas recebem apoio de uma enfermeira especialista em amamentação.
- Em fendas grandes (>1 cm), bandagem labial pré-cirúrgica, inserção de aparelho odontológico ou MNA pré-cirúrgica também é feita entre o nascimento e 3 meses de idade antes do reparo definitivo da fenda labial, que é realizado como o segundo estágio do reparo da fenda labial aos

6 a 7 meses de idade. Crianças com fendas estreitas (<1 cm) recebem reparo definitivo da fenda labial sem qualquer procedimento pré-cirúrgico prévio por volta dos 3 meses de idade.

- Entre 10 e 14 meses de idade, aquelas com fenda labial bilateral isolada que não receberam ou não responderam a técnicas primárias (por exemplo, MNA pré-cirúrgica) são submetidas ao avanço columelar em V-Y (alongamento da pele curta da columela, realizada pelo avanço da pele do lábio central até a columela com uma extremidade em forma de V e fechamento do lábio, o que resulta em uma configuração Y).
- Se houver distorção estética macroscópica ou estenose das narinas com obstrução nasal completa, a rinoplastia intermediária é realizada a qualquer momento após o reparo definitivo da fenda labial e antes da septorrinoplastia definitiva em casos selecionados de fenda labial.
- Aqueles com fenda labial unilateral isolada progridem para receber a septorrinoplastia definitiva na maturidade esquelética.
- Na fenda labial bilateral isolada, entre as idades de 8 e 11 anos, é realizado o enxerto ósseo na fenda alveolar com ortodontia preparatória, e na maturidade esquelética, a septorrinoplastia definitiva é realizada com ortodontia adicional e cirurgia ortognática na presença de má oclusão dentofacial.

[Fig-16]

[Fig-17]

Alimentação especializada

Neonatos com qualquer forma de fenda orofacial podem necessitar de hospitalização prolongada pós-parto por causa das dificuldades de alimentação, embora a alimentação por tubo nasogástrico seja raramente necessária.

A amamentação é possível com uma fenda labial isolada. No entanto, os neonatos com fenda palatina, muitas vezes, não conseguem produzir as pressões negativas necessárias à sucção. Existem diretrizes baseadas em evidências para o uso de aleitamento materno em pacientes com fenda labial e palatina (FLP), tanto no pré-operatório quanto no pós-reparo da fenda. Elas defendem o suporte individualizado para mães que amamentam e monitoração do ganho de peso e estado de hidratação em neonatos.[43][44]

A regurgitação nasal é tratada com a posição ereta do bebê durante a amamentação e o uso de mamadeira. Enfermeiras especialistas em amamentação ensinam os pais a otimizar o uso de mamadeiras especiais com bicos com fissuras e mamadeiras que controlam a razão do fluxo de leite materno bombeado ou de leite artificial. Mamadeiras flexíveis são espremidas em sincronização com a sucção da criança para reduzir o esforço de alimentação e maximizar a quantidade de alimento que entra na boca. A criança deve ser posta para arrotar durante as pausas, e a alimentação não deve ser prolongada por mais de 30 minutos para evitar a fadiga.

Uma revisão Cochrane de 5 ensaios clínicos randomizados e controlados examinou várias intervenções alimentares e seus efeitos sobre o peso das crianças em 6 semanas após a cirurgia para reparo da fenda labial e fenda palatina. Enquanto as mamadeiras flexíveis parecem ser mais fáceis de usar que as garrafas rígidas, nenhuma diferença foi observada nos desfechos de crescimento. Placas maxilares também não mostraram nenhuma evidência para uma melhora do crescimento em 6 semanas após a cirurgia. Há fracas evidências para mostrar que a amamentação tem um efeito positivo sobre o ganho de peso após a cirurgia quando comparado com uso de colher na alimentação.[45]

O neonato perderá peso após o nascimento (até 10% do peso ao nascer), mas espera-se que o peso seja restabelecido dentro das primeiras 2 semanas pós-parto e a criança deve ganhar pelo menos 25 g (1 onça) por dia depois disso.

Manejo das vias aéreas

Uma pequena proporção de crianças com fenda labial e fenda palatina completas e fenda palatina isolada apresentam sintomas graves de obstrução das vias aéreas que necessitam de controle das vias aéreas.

Neonatos com sequência de Pierre Robin (tríade de fenda palatina, microgenia e glossoptose) podem ter obstrução das vias aéreas superiores. É inicialmente tratada de forma não invasiva na posição pronada, trompete nasofaríngeo e/ou pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP).[46] No entanto, até 23% dos recém-nascidos com micrognatia têm uma obstrução relacionada à língua que exige intervenção invasiva[47] com intubação endotraqueal se a posição prona, o trompete nasofaríngeo e CPAP nasal forem ineficazes. O tratamento cirúrgico da obstrução das vias aéreas na micrognatia inclui adesão do lábio à língua, distração osteogênica mandibular (para mover a base da língua para frente e abrir as vias aéreas),[46] e traqueostomia, que só deve ser realizada após todas as outras opções terem sido esgotadas.

Um otorrinolaringologista pediátrico pode realizar uma avaliação das vias aéreas com laringoscopia flexível dinâmica para descartar outras anomalias das vias aéreas e tratar o refluxo laringofaríngeo associado.

[Fig-18]

Bandagem labial pré- cirúrgica, aparelhos intraorais e MNA pré- cirúrgica

Fendas grandes (>1 cm) na fenda labial e fenda palatina e fenda labial isolada necessitam de um reparo da fenda labial em 2 estágios. Isto envolve a bandagem labial pré-cirúrgica, inserção de aparelho oral ou MNA pré-cirúrgica a fim de estreitar a fenda antes do reparo definitivo da fenda labial.

O curativo labial diário com Steri-Strip e benjoim para melhorar a adesão, pois a alimentação provoca o umedecimento do curativo, é realizado pelos pais seguindo orientações, e é usado para proteger a pele da bochecha nas duas deformidades de fenda labial bilateral e unilateral.

Apesar de uma variedade de dispositivos bucais ter sido descrita, o dispositivo de Latham é utilizado para reposicionar ativamente os segmentos alveolares laterais da fenda alveolar, enquanto projeta para trás a pré-maxila saliente.[48] Os méritos do posicionamento pré-maxilar pré-cirúrgico usando um dispositivo intraoral ainda são discutidos.[49] A inibição do crescimento maxilar associado é muitas vezes citada,[50] [51] [52] embora não existam dados suficientes em longo prazo para dar suporte a ambos os lados.

A MNA pré-cirúrgica é realizada pelo ortodontista e cirurgião de fendas.

[Fig-19]

[Fig-20]

[Fig-21]

- Um aparelho é colocado no interior da fenda e ajustado semanalmente para aproximar os segmentos alveolares, reduzindo assim a largura da fenda alveolar correspondentes tecidos moles da fenda labial. Isso é feito antes da reconstrução cirúrgica com reparo definitivo da fenda labial, a qual foi protelada durante a MNA pré-cirúrgica.
- Os objetivos da MNA pré-cirúrgica são alongar a columela, expandir a mucosa nasal da fenda e melhorar a simetria da ponta nasal. Ela aproveita a plasticidade da cartilagem elástica do nariz, dos tecidos moles circundantes (pele, músculo, mucosa) e da maxila óssea no período neonatal precoce. Considera-se que os estrogênios séricos maternos na criança induzem uma janela transitória de flexibilidade da cartilagem nasal semelhante à da sínfise púbica na preparação para o parto. Assim, a MNA pré-cirúrgica deve idealmente ser iniciada nas primeiras 6 semanas pós-parto a fim de utilizar a plasticidade precoce das cartilagens nasais.[53]
- O aparelho de MNA pré-cirúrgica difere dos dispositivos de moldagem alveolar intraoral tradicionais através da adição de sondas nasais.[54] Um ortodontista ajusta o aparelho de acrílico intraoral por adição e remoção diferenciais da borda principal dos segmentos maxilares nas consultas semanais a fim de mover os segmentos alveolares em conjunto.[54] Os stents nasais são adicionados ao aparelho intraoral quando os segmentos alveolares estão cerca de 6 mm um do outro. Esses stents são ajustados semanalmente para criar um efeito expansor de tecido no tamanho da columela no lado da fenda e reposicionar a cobertura alar (do latim "ala" ou asa; os tecidos moles e os componentes cartilagosos da narina, que incluem cartilagens inferiores laterais [alar]). Supõe-se que isso melhora a aparência nasal,[55] limita o distúrbio de crescimento maxilar e diminui os procedimentos subsequentes.[56]
- A observância dos pais é o fator mais importante para a realização bem-sucedida do programa de tratamento de MNA pré-cirúrgica.

Reparo definitivo da fenda labial

Fendas estreitas (<1 cm) recebem reparo definitivo da fenda labial sem qualquer tratamento pré-cirúrgico (bandagem labial pré-cirúrgica, inserção de aparelho oral ou MNA pré-cirúrgica).

O reparo da fenda labial unilateral ou bilateral envolve aproximação dos 2 lados da fenda labial usando segmentos de tecido desenhados com precisão, criando proporções exatas de mucosa oral subjacente, do músculo e dos contornos labiais. Uma revisão Cochrane sugere que a evidência oferece suporte ao uso intraoperatório de um bloqueio do nervo infra-orbital durante o reparo da fenda labial para ajudar com o controle da dor pós-operatória. Seriam necessários estudos adicionais bem desenhados para comparar as opções de controle da dor.[57]

Reparo de fenda labial unilateral

- A abordagem cirúrgica do reparo da fenda labial unilateral é semelhante a da fenda labial bilateral, exceto para as assimetrias inerentes a um defeito unilateral.
- A característica mais importante do reparo de fenda labial unilateral é a criação dos contornos labiais simétricos pelo alongamento do segmento do lábio medial usando uma variedade de técnicas, incluindo abas de avanço e rotação (Millard), desenhos triangulares (Tennison/Skoog), desenhos geométricos ou uma abordagem de subunidade (Fisher).

[Fig-22]

Reparo de fenda labial bilateral

- O momento e a técnica para o reparo da fenda labial bilateral estão relacionados à extensão da deformidade e a preferência do cirurgião. Inúmeras técnicas têm sido descritas, incluindo as de Millard, Cutting e Mulliken.

Rinoplastia intermediária

Embora raramente realizadas, as alterações na deformidade nasal da fenda labial podem ser feitas com a rinoplastia intermediária a qualquer momento após o reparo definitivo da fenda labial e antes da septorrinoplastia definitiva em alguns casos selecionados de fendas labiais: por exemplo, onde há uma distorção estética macroscópica ou estenose das narinas com obstrução nasal completa.

A rinoplastia intermediária pode ser realizada utilizando uma abordagem cirúrgica externa ou endonasal. As cartilagens nasais e os tecidos moles das narinas podem ser tratados com sutura e reposicionamento. A maioria dos cirurgiões adia a cirurgia do septo até a maturidade esquelética ser atingida, para minimizar a deficiência no crescimento do nariz e maxilar.

Miringotomia bilateral e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T)

Crianças com uma fenda palatina, muitas vezes, têm disfunção da tuba auditiva. Assim, todos os neonatos com fendas orofaciais recebem rastreamento de audição. A miringotomia bilateral e a colocação de tubo T (tipo Shepard) são realizadas após timpanogramas e avaliação da cirurgia de cabeça e pescoço se houver evidência de disfunção da tuba auditiva.

A audiometria é realizada antes e após a colocação do tubo T.

Palatoplastia, colocação de tubo T de longa duração e avanço columelar V-Y

A colocação de tubos T mais duradouros após miringotomia bilateral é realizada simultaneamente com a palatoplastia (reparo de fenda palatina).

A audiometria é realizada antes e após a colocação do tubo T.

A otorreia crônica é tratada com gotas de antibiótico ou mudança de tubo se houver suspeita de acúmulo de biofilme. Toda perda auditiva não melhorada com a colocação de tubo T é tratada com a amplificação de audição após uma consulta neuro-otológica para que as várias opções disponíveis sejam consideradas (por exemplo, aparelho auditivo, sistema de frequência modulada [FM], prótese implantável de condução óssea Softband e implante coclear).

A palatoplastia pode ser realizada como um reparo de 1 estágio ou de 2 estágios (raramente), e é realizada através da criação de retalhos de tecidos orais do palato e a rotação desses retalhos palatais para permitir o fechamento de 3 camadas (camada da mucosa oral, dos músculos do palato mole e nasal).

- A técnica de 2 retalhos é a base da palatoplastia unilateral, com a adição de uma dissecação de vómer (componente ósseo do septo nasal inferior à placa perpendicular do etmoide e posterior à cartilagem quadrangular do septo nasal anterior) na palatoplastia bilateral. A fenda palatina secundária menor é fechada usando as técnicas de von Langenbeck,[58] 3 retalhos ("pushback", Veau-Wardill-Kilner) ou plastia em Z dupla reversa de Furlow, dependendo da preferência do cirurgião.[59] [60]

[Fig-23]

[Fig-24]

[Fig-25]

- A técnica de 2 retalhos é realizada da seguinte forma: após o palato ser marcado com o desenho escolhido, o retalho da mucosa oral sofre incisão até os ossos palatinos e é elevado em um plano subperiosteal. Os vasos maiores do palato são preservados e os retalhos são mobilizados para permitir que as camadas orais entrem em contato uma com a outra medialmente. Os músculos do palato mole (tensor do véu palatino e elevador do véu palatino) são dissecados para permitir o fechamento sem tensão após as camadas nasais sofrerem incisão e serem fechadas. Suturas absorvíveis são usadas no fechamento, com atenção dada para minimizar a tensão nas linhas de sutura pela mobilização apropriada do retalho.

[Fig-26]

- Historicamente, um reparo de 2 estágios (Schweckendiek) foi realizado. O primeiro estágio envolveu o reparo do palato mole com a colocação de um obturador protético por vários anos antes de concluir o reparo do palato duro. A filosofia por trás dessa técnica é que o crescimento maxilar seria melhorado sem o desenvolvimento de cicatrizes prévias em torno das prateleiras ósseas palatais.
- O tipo de palatoplastia (2 retalhos versus palatoplastia de Furlow) não tem efeito na incidência de otite média ou nos resultados de audiograma pós-operatório.^[61] Demonstrou-se que a palatoplastia de Furlow exibe menos insuficiência velofaríngea (IVF), mas exibe aumento da incidência de fístula.^[62]

O avanço columelar em V-Y (alongamento da pele curta da columela, realizado pelo avanço da pele do lábio central até a columela com uma extremidade em forma de V e fechamento do lábio, o que resulta em uma configuração Y) é realizado simultaneamente na fenda labial e fenda palatina bilaterais completas e fenda labial bilateral isolada quando as técnicas primárias (por exemplo, MNA pré-cirúrgica) não foram feitas ou não foram bem-sucedidas.

Fonoterapia

A disfunção da fala relacionada às fendas orofaciais é complexa e deve ser analisada com o apoio de um fonoaudiólogo. Entre 2 e 5 anos, as crianças com fenda labial e fenda palatina completas e fenda labial isolada recebem avaliação fonoaudiológica com exame fluoroscópico da fala e nasofaringoscopia a fim de se observar a insuficiência velofaríngea (IVF) ou disfunção velofaríngea (DPV). A fonoterapia é instituída se há presença de DPV.

Cirurgia secundária da fala

Se a fala hipernasal não responder à fonoterapia, a cirurgia secundária da fala é necessária entre 2 e 5 anos, após uma avaliação de DPV feita pelo cirurgião e fonoaudiólogo.

As opções cirúrgicas para o tratamento da DPV incluem um retalho faríngeo baseado superiormente ou uma faringoplastia dinâmica. Uma metanálise, realizada em 2012, analisou a incidência de IVF persistente associada a cirurgia de retalho faríngeo ou esfínteroplastia. Os resultados mostraram um pouco menos de IVF com a cirurgia de retalho faríngeo.^[63] Às vezes, um procedimento de alongamento de palato (plastia em Z dupla reversa de Furlow) é realizado. Um paciente com fenda palatina submucosa pode desenvolver disfunção velofaríngea que necessita de intervenção cirúrgica. Isso pode incluir uma palatoplastia de alongamento (plastia em Z dupla reversa de Furlow) ou cirurgia

faríngea (faringoplastia de esfíncter ou procedimento de retalho faríngeo). Ambas são consideradas igualmente eficazes, apesar de estudos comparativos ainda não terem sido bem desenhados ou fortalecidos o suficiente para diferenciar entre a eficácia.

A cirurgia secundária de fala, que pode ser complicada pela apneia obstrutiva do sono (AOS),^[25] é realizada em 10% a 30% dos casos de fenda labial e fenda palatina completas e fenda palatina isolada.

Enxerto ósseo na fenda alveolar com ortodontia preparatória

A expansão maxilar ortodôntica preparatória é realizada antes do enxerto ósseo na fenda alveolar com osso da crista ilíaca na erupção da dentição permanente chave.

Se os segmentos maxilares e a dentição de ambos os lados das fendas alveolares estiverem alinhados, a ortodontia poderá ser adiada até enxerto ósseo ser feito e a maioria da erupção dentária permanente estiver completa.

Ortodontia, cirurgia ortognática e septorrinoplastia definitiva

A ortodontia e cirurgia ortognática para a má oclusão dentofacial, que podem ser necessárias para a obtenção de relações dos dentes molares de Classe I de Angle, são realizadas antes da septorrinoplastia definitiva quando a criança atingiu a maturidade esquelética. Na oclusão de Classe I de Angle (denominada pelo nome do ortodontista Edward Angle), existe uma relação normal entre os primeiros molares do maxilar e os mandibulares com a cúspide méso-vestibular do primeiro molar do maxilar repousando no sulco méso-vestibular do primeiro molar mandibular.

Os avanços de LeFort são às vezes realizados para ajustar a relação dentofacial, em particular no caso de hipoplasia da porção média da face. Embora eles proporcionem maior protrusão na porção média da face, é importante notar que ocorre um retrocesso moderado no plano horizontal e vertical.^[64]

A septorrinoplastia definitiva é realizada sem ortodontia e cirurgia ortognática na fenda labial unilateral quando a criança alcançar a maturidade esquelética.

A septorrinoplastia definitiva é concluída usando uma abordagem aberta a fim de corrigir a assimetria das cartilagens laterais superiores e inferiores e realinhar o septo caudal que está desviado para o lado sem fenda. A simetria da base alar (do latim "ala" ou asa; os tecidos moles e os componentes cartilaginosos das narinas, que incluem cartilagens inferiores laterais [alar]) é corrigida com excisões no local e, no lado da fenda, é aumentada com cartilagem, osso ou aloenxerto. As técnicas de enxerto tipo "lateral crural strut" (viga de suporte do ramo lateral) e a de refinamento da ponta nasal (suturas interdomais e enxertos de proteção da ponta) melhoram a simetria. Enxertos de contorno alar e excisão de cobertura das narinas também são eficazes em casos selecionados. Osteotomias e refinamento dorsal (excisão ou aumento) são combinados com o enxerto alargador entre as cartilagens laterais superiores para obter suporte aprimorado.

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso

(resumo)

Em curso

(resumo)

fenda labial e fenda palatina completas

	1a	alimentação especializada
	adjunto	manejo das vias aéreas
■ 0 a 3 meses de idade	adjunto	bandagem labial pré- cirúrgica, aparelhos intraorais ou modelagem nasoalveolar (MNA) pré-cirúrgica
■ 3 a 7 meses de idade	mais	reparo definitivo da fenda labial ± miringotomia bilateral e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T)
■ 10 a 14 meses de idade	mais	palatoplastia e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T) de longa duração ± avanço columelar V-Y
■ 2 a 5 anos de idade	mais	fonoterapia
	adjunto	cirurgia secundária da fala
■ 8 a 11 anos de idade	mais	enxerto ósseo na fenda alveolar com ortodontia preparatória
■ na maturidade esquelética	mais	septorrinoplastia definitiva ± ortodontia e cirurgia ortognática prévias

fenda palatina isolada

	1a	alimentação especializada
	adjunto	manejo das vias aéreas
■ 3 a 6 meses de idade	adjunto	miringotomia bilateral e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T)
■ 10 a 14 meses de idade	mais	palatoplastia e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T) de longa duração
■ 2 a 5 anos de idade	mais	fonoterapia
	adjunto	cirurgia secundária da fala
■ na maturidade esquelética	adjunto	ortodontia preparatória ± cirurgia ortognática

fenda labial isolada

	1a	alimentação especializada
■ 0 a 3 meses de idade	adjunto	bandagem labial pré- cirúrgica, aparelhos intraorais ou modelagem nasoalveolar (MNA) pré-cirúrgica
■ 3 a 7 meses de idade	mais	reparo definitivo da fenda labial
■ 10 a 14 meses de idade	adjunto	avanço columelar V-Y
■ 8 a 11 anos de idade	adjunto	enxerto ósseo na fenda alveolar com ortodontia preparatória

Em curso		(resumo)
■ na maturidade esquelética	mais	septorrinoplastia definitiva ± ortodontia e cirurgia ortognática prévias

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso

fenda labial e fenda palatina completas

1a

alimentação especializada

- » As dificuldades de alimentação podem necessitar de hospitalização pós-parto prolongada, embora a alimentação por tubo nasogástrico seja raramente necessária.
- » Os neonatos com fenda palatina, muitas vezes, não conseguem produzir as pressões negativas necessárias à sucção.
- » Existem diretrizes baseadas em evidências para o uso de aleitamento materno em pacientes com fenda labial e palatina (FLP), tanto no pré-operatório quanto no após reparo da fenda. Elas defendem o suporte individualizado para mães que amamentam e monitoração do ganho de peso e estado de hidratação em neonatos.[43] [44]
- » O neonato perderá peso após o nascimento (até 10% do peso ao nascer), mas espera-se que o peso seja restabelecido dentro das primeiras 2 semanas pós-parto e a criança deve ganhar pelo menos 25 g (1 onça) por dia depois disso.
- » A regurgitação nasal é tratada com a posição ereta do bebê durante a amamentação. A alimentação com uso de mamadeira é otimizada com bicos com fissuras especiais e mamadeiras que controlam a razão do fluxo. Mamadeiras flexíveis são espremidas em sincronização com a sucção da criança para reduzir o esforço de alimentação e maximizar a quantidade de alimento que entra na boca. A criança deve ser posta para arrotar durante pausas, e a alimentação não deve ser prolongada por mais de 30 minutos para evitar a fadiga.
- » Uma revisão Cochrane de 5 ensaios clínicos randomizados e controlados examinou várias intervenções alimentares e seus efeitos sobre o peso das crianças em 6 semanas após a cirurgia para reparo da fenda labial e fenda palatina. Enquanto as mamadeiras flexíveis parecem ser mais fáceis de usar que as garrafas rígidas, nenhuma diferença foi observada nos

Em curso

desfechos de crescimento. Placas maxilares também não mostraram nenhuma evidência para uma melhora do crescimento em 6 semanas após a cirurgia. Há fracas evidências para mostrar que a amamentação tem um efeito positivo sobre o ganho de peso após a cirurgia quando comparado com uso de colher na alimentação.[45]

adjunto manejo das vias aéreas

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Os sintomas de obstrução grave das vias aéreas requerem o imediato manejo das vias aéreas.

» A obstrução das vias aéreas superiores associada à sequência de Pierre Robin (tríade de fenda palatina, microgenia e glossoptose) é tratada com posição pronada, trompete nasofaríngeo e/ou pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP).[46] Até 23% dos recém-nascidos com micrognatia têm uma obstrução relacionada à língua, o que requer intubação endotraqueal se as medidas mencionadas forem ineficazes.[47]

» O tratamento cirúrgico da obstrução das vias aéreas na micrognatia inclui adesão do lábio à língua, distração osteogênica mandibular (para mover a base da língua para frente e abrir as vias aéreas) e traqueostomia, que só deve ser realizada após todas as outras opções terem sido esgotadas.

■ 0 a 3 meses de idade

adjunto bandagem labial pré- cirúrgica, aparelhos intraorais ou modelagem nasoalveolar (MNA) pré-cirúrgica

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» As crianças com fendas grandes (>1 cm) são submetidas ao primeiro estágio de reparo da fenda labial com bandagem labial pré-cirúrgica, aparelhos intraorais ou MNA pré-cirúrgica a fim de estreitar a fenda.

» O curativo labial diário com Steri-Strip e benjoim para melhorar a adesão, pois a alimentação provoca o umedecimento do curativo, é realizado pelos pais seguindo orientações, e é usado para proteger a pele da bochecha.

» O dispositivo oral de Latham é utilizado para reposicionar ativamente os segmentos

Em curso

■ 3 a 7 meses de idade

mais

alveolares laterais da fenda alveolar enquanto projeta para trás a pré-maxila saliente.[48]

» Na MNA pré-cirúrgica, um aparelho é colocado no interior da fenda e ajustado semanalmente para aproximar os segmentos alveolares, reduzindo assim a largura da fenda alveolar e correspondentes tecidos moles da fenda labial. Os objetivos da MNA pré-cirúrgica são alongar a columela, expandir a mucosa nasal da fenda e melhorar a simetria da ponta nasal. Ela deve idealmente ser iniciada nas primeiras 6 semanas pós-parto a fim de utilizar a plasticidade precoce das cartilagens nasais.[53]

reparo definitivo da fenda labial ± miringotomia bilateral e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T)

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Crianças com fendas estreitas (<1 cm) recebem reparo definitivo da fenda labial por volta dos 3 meses de idade sem qualquer procedimento pré-cirúrgico (por exemplo, MNA pré-cirúrgica, bandagem labial e adesão labial).

» As crianças com fendas grandes (>1 cm) recebem o reparo definitivo de segundo estágio da fenda labial após a MNA pré-cirúrgica e a bandagem labial prévias realizadas para estreitar a fenda.

» O reparo da fenda labial unilateral ou bilateral envolve aproximação dos 2 lados da fenda labial usando segmentos de tecido desenhados com precisão, criando proporções exatas de mucosa oral subjacente, do músculo e dos contornos labiais.

» A miringotomia bilateral e a colocação de tubo T (tipo Shepard) são realizadas após timpanogramas e avaliação da cirurgia de cabeça e pescoço se houver evidência de disfunção da tuba auditiva.

» A audiometria é realizada antes e após a colocação do tubo T.

» Embora raramente realizadas, as alterações na deformidade nasal da fenda labial podem ser feitas com a rinoplastia intermediária a qualquer momento após o reparo definitivo da fenda labial e antes da septorrinoplastia definitiva em alguns casos selecionados de fendas labiais: por exemplo, onde há uma distorção estética macroscópica ou estenose das narinas com obstrução nasal completa.

Em curso

■ 10 a 14 meses de idade	mais	<p>palatoplastia e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T) de longa duração ± avanço columelar V-Y</p> <p>Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado</p> <ul style="list-style-type: none"> » A colocação de tubos T mais duradouros após miringotomia bilateral é realizada simultaneamente com a palatoplastia (reparo de fenda palatina). » A audiometria é realizada antes e após a colocação do tubo T. » O avanço columelar em V-Y (alongamento da pele curta da columela, realizado pelo avanço da pele do lábio central até a columela com uma extremidade em forma de V e fechamento do lábio, o que resulta em uma configuração Y) é realizado simultaneamente em crianças com fenda labial e fenda palatina bilaterais completas se as técnicas primárias (por exemplo, MNA pré-cirúrgica) não foram feitas ou são inadequadas.
■ 2 a 5 anos de idade	mais	<p>fonoterapia</p> <p>Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado</p> <ul style="list-style-type: none"> » A avaliação com exame fluoroscópico da fala e nasofaringoscopia é realizada para observar a IVF ou DPV. » A fonoterapia é instituída se há presença de DPV.
	adjunto	<p>cirurgia secundária da fala</p> <p>Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado</p> <ul style="list-style-type: none"> » Se a fala hipernasal não responder à fonoterapia, a cirurgia secundária da fala será necessária após a avaliação de disfunção velofaríngea. » As opções cirúrgicas para o tratamento da disfunção velofaríngea incluem um retalho faríngeo baseado superiormente ou uma faringoplastia dinâmica. Às vezes, um procedimento de alongamento de palato (plastia em Z dupla reversa de Furlow) é realizado. » Pode ser complicado pela apneia obstrutiva do sono (AOS).^[25]
■ 8 a 11 anos de idade	mais	<p>enxerto ósseo na fenda alveolar com ortodontia preparatória</p> <p>Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado</p>

Em curso

■ na maturidade esquelética

mais

» Expansão maxilar ortodôntica preparatória para o enxerto ósseo na fenda alveolar com osso da crista ilíaca na erupção da dentição permanente chave.

» Se os segmentos maxilares e a dentição de ambos os lados das fendas alveolares estiverem alinhados, a ortodontia poderá ser adiada até enxerto ósseo ser feito e a maioria da erupção dentária permanente estiver completa.

septorrinoplastia definitiva ± ortodontia e cirurgia ortognática prévias

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A ortodontia e cirurgia ortognática para a má oclusão dentofacial, que podem ser necessárias para a obtenção das relações dos dentes molares de Classe 1 de Angle (na oclusão de Classe I de Angle, há uma relação normal entre os primeiros molares do maxilar e da mandíbula), são realizadas antes da septorrinoplastia definitiva.

» Os avanços de LeFort são às vezes realizados para ajustar a relação dentofacial, em particular no caso de hipoplasia da porção média da face. Embora eles proporcionem maior protrusão na porção média da face, é importante notar que ocorre um retrocesso moderado no plano horizontal e vertical. [64]

» A septorrinoplastia definitiva é concluída usando uma abordagem aberta para corrigir a assimetria das cartilagens laterais superiores e inferiores e realinhar o septo caudal que está desviado para o lado sem fenda. A simetria da base alar (do latim "ala" ou asa; os tecidos moles e os componentes cartilaginosos das narinas, que incluem cartilagens inferiores laterais [alar]) é corrigida com excisões no local e, no lado da fenda, é aumentada com cartilagem, osso ou aloenxerto. As técnicas de enxerto tipo "lateral crural strut" (viga de suporte do ramo lateral) e a de refinamento da ponta nasal (suturas interdomais e enxertos de proteção da ponta) melhoram a simetria. Enxertos de contorno alar e excisão de cobertura das narinas também são eficazes em casos selecionados. Osteotomias e refinamento dorsal (excisão ou aumento) são combinados com o enxerto alargador entre as cartilagens laterais superiores para obter suporte aprimorado.

fenda palatina isolada

Em curso

1a alimentação especializada

- » As dificuldades de alimentação podem necessitar de hospitalização pós-parto prolongada, embora a alimentação por tubo nasogástrico seja raramente necessária.
- » Os neonatos com fenda palatina, muitas vezes, não conseguem produzir as pressões negativas necessárias à sucção.
- » Existem diretrizes baseadas em evidências para o uso de aleitamento materno em pacientes com fenda labial e palatina (FLP), tanto no pré-operatório quanto no após reparo da fenda. Elas defendem o suporte individualizado para mães que amamentam e monitoração do ganho de peso e estado de hidratação em neonatos.[43] [44]
- » A regurgitação nasal é tratada com a posição ereta do bebê durante a amamentação. A alimentação com uso de mamadeira é otimizada com bicos com fissuras especiais e mamadeiras que controlam a razão do fluxo. Mamadeiras flexíveis são espremidas em sincronização com a sucção da criança para reduzir o esforço de alimentação e maximizar a quantidade de alimento que entra na boca. A criança deve ser posta para arrotar durante pausas, e a alimentação não deve ser prolongada por mais de 30 minutos para evitar a fadiga.
- » Uma revisão Cochrane de 5 ensaios clínicos randomizados e controlados examinou várias intervenções alimentares e seus efeitos sobre o peso das crianças em 6 semanas após a cirurgia para reparo da fenda labial e fenda palatina. Enquanto as mamadeiras flexíveis parecem ser mais fáceis de usar que as garrafas rígidas, nenhuma diferença foi observada nos desfechos de crescimento. Placas maxilares também não mostraram nenhuma evidência para uma melhora do crescimento em 6 semanas após a cirurgia. Há fracas evidências para mostrar que a amamentação tem um efeito positivo sobre o ganho de peso após a cirurgia quando comparado com uso de colher na alimentação.[45]

adjunto manejo das vias aéreas

- Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado
- » Os sintomas de obstrução grave das vias aéreas requerem o imediato manejo das vias aéreas.

Em curso

			<p>» A obstrução das vias aéreas superiores associada à sequência de Pierre Robin (tríade de fenda palatina, microgenia e glossoptose) é tratada com posição pronada, trompete nasofaríngeo e/ou pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP).[46] Até 23% dos recém-nascidos com micrognatia têm uma obstrução relacionada à língua, o que requer intubação endotraqueal se as medidas mencionadas forem ineficazes.[47]</p> <p>» O tratamento cirúrgico da obstrução das vias aéreas na micrognatia inclui adesão do lábio à língua, distração osteogênica mandibular (para mover a base da língua para frente e abrir as vias aéreas) e traqueostomia, que só deve ser realizada após todas as outras opções terem sido esgotadas.</p>
■ 3 a 6 meses de idade	adjunto	miringotomia bilateral e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T)	<p>Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado</p> <p>» A miringotomia bilateral e a colocação de tubo T (tipo Shepard) são realizadas após timpanogramas e avaliação da cirurgia de cabeça e pescoço se houver evidência de disfunção da tuba auditiva.</p> <p>» A audiometria é realizada antes e após a colocação do tubo T.</p>
■ 10 a 14 meses de idade	mais	palatoplastia e colocação de tubo de timpanostomia (tubo T) de longa duração	<p>Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado</p> <p>» A colocação de tubos T mais duradouros após miringotomia bilateral é realizada simultaneamente com a palatoplastia (reparo de fenda palatina).</p> <p>» A audiometria é realizada antes e após a colocação do tubo T.</p>
■ 2 a 5 anos de idade	mais	fonoaterapia	<p>Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado</p> <p>» A avaliação com exame fluoroscópico da fala e nasofaringoscopia é realizada para observar a IVF ou DPV.</p> <p>» A fonoterapia é instituída se há presença de DPV.</p>
	adjunto	cirurgia secundária da fala	

Em curso

■ na maturidade esquelética

adjunto

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Se a fala hipernasal não responder à fonoterapia, a cirurgia secundária da fala será necessária após a avaliação de disfunção velofaríngea.

» As opções cirúrgicas para o tratamento da DPV incluem um retalho faríngeo baseado superiormente ou uma faringoplastia dinâmica. Às vezes, um procedimento de alongamento de palato (plastia em Z dupla reversa de Furlow) é realizado.

» Um paciente com fenda palatina submucosa pode desenvolver disfunção velofaríngea que necessita de intervenção cirúrgica. Isso pode incluir uma palatoplastia de alongamento (plastia em Z dupla reversa de Furlow) ou cirurgia faríngea (faringoplastia de esfíncter ou procedimento de retalho faríngeo). Ambas são consideradas igualmente eficazes, apesar de estudos comparativos ainda não terem sido bem desenhados ou fortalecidos o suficiente para diferenciar entre a eficácia.

» Pode ser complicado pela apneia obstrutiva do sono (AOS).[25]

ortodontia preparatória ± cirurgia ortognática

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A ortodontia e cirurgia ortognática para a má oclusão dentofacial podem ser necessárias para a obtenção das relações dos dentes molares de Classe 1 de Angle (na oclusão de Classe I de Angle, há uma relação normal entre os primeiros molares do maxilar e da mandíbula).

» Os avanços de LeFort são às vezes realizados para ajustar a relação dentofacial, em particular no caso de hipoplasia da porção média da face. Embora eles proporcionem maior protrusão na porção média da face, é importante notar que ocorre um retrocesso moderado no plano horizontal e vertical.[64]

fenda labial isolada

fenda labial isolada

1a

alimentação especializada

» As dificuldades de alimentação podem necessitar de hospitalização pós-parto prolongada, embora a alimentação por tubo nasogástrico seja raramente necessária.

Em curso

» Existem diretrizes baseadas em evidências para o uso de aleitamento materno em pacientes com fenda labial e palatina (FLP), tanto no pré-operatório quanto no após reparo da fenda. Elas defendem o suporte individualizado para mães que amamentam e monitoração do ganho de peso e estado de hidratação em neonatos.[43] [44]

» A regurgitação nasal é tratada com a posição ereta do bebê durante a amamentação. A alimentação com uso de mamadeira é otimizada com bicos com fissuras especiais e mamadeiras que controlam a razão do fluxo. Mamadeiras flexíveis são espremidas em sincronização com a sucção da criança para reduzir o esforço de alimentação e maximizar a quantidade de alimento que entra na boca. A criança deve ser posta para arrotar durante pausas, e a alimentação não deve ser prolongada por mais de 30 minutos para evitar a fadiga.

» Uma revisão Cochrane de 5 ensaios clínicos randomizados e controlados examinou várias intervenções alimentares e seus efeitos sobre o peso das crianças em 6 semanas após a cirurgia para reparo da fenda labial e fenda palatina. Enquanto as mamadeiras flexíveis parecem ser mais fáceis de usar que as garrafas rígidas, nenhuma diferença foi observada nos desfechos de crescimento. Placas maxilares também não mostraram nenhuma evidência para uma melhora do crescimento em 6 semanas após a cirurgia. Há fracas evidências para mostrar que a amamentação tem um efeito positivo sobre o ganho de peso após a cirurgia quando comparado com uso de colher na alimentação.[45]

■ 0 a 3 meses de idade

adjunto

bandagem labial pré-cirúrgica, aparelhos intraorais ou modelagem nasoalveolar (MNA) pré-cirúrgica

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» As crianças com fendas grandes (>1 cm) são submetidas ao primeiro estágio de reparo da fenda labial com bandagem labial pré-cirúrgica, aparelhos intraorais ou MNA pré-cirúrgica a fim de estreitar a fenda.

» O curativo labial diário com Steri-Strip e benjoim para melhorar a adesão, pois a alimentação provoca o umedecimento do curativo, é realizado pelos pais seguindo orientações, e é usado para proteger a pele da bochecha nas duas deformidades de fenda labial bilateral e unilateral.

Em curso

■ 3 a 7 meses de idade	mais	<p>» O dispositivo oral de Latham é utilizado para reposicionar ativamente os segmentos alveolares laterais da fenda alveolar enquanto projeta para trás a pré-maxila saliente.[48]</p>
		<p>reparo definitivo da fenda labial</p>
		<p>Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado</p>
		<p>» Crianças com fendas estreitas (<1 cm) recebem reparo definitivo da fenda labial por volta dos 3 meses de idade sem qualquer procedimento pré-cirúrgico (por exemplo, MNA pré-cirúrgica, bandagem labial e adesão labial).</p>
		<p>» As crianças com fendas grandes (>1 cm) recebem o reparo definitivo de segundo estágio da fenda labial após a MNA pré-cirúrgica e a bandagem labial prévias realizadas para estreitar a fenda.</p>
		<p>» O reparo da fenda labial unilateral ou bilateral envolve aproximação dos 2 lados da fenda labial usando segmentos de tecido desenhados com precisão, criando proporções exatas de mucosa oral subjacente, do músculo e dos contornos labiais.</p>
		<p>» Embora raramente realizadas, as alterações na deformidade nasal da fenda labial podem ser feitas com a rinoplastia intermediária a qualquer momento após o reparo definitivo da fenda labial e antes da septorrinoplastia definitiva em alguns casos selecionados de fendas labiais: por exemplo, onde há uma distorção estética macroscópica ou estenose das narinas com obstrução nasal completa.</p>
■ 10 a 14 meses de idade	adjunto	<p>avanço columelar V-Y</p>
		<p>Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado</p>
		<p>» Realizado em crianças com fenda labial bilateral isolada se as técnicas primárias (por exemplo, MNA pré-cirúrgica) não forem feitas ou são inadequadas.</p>
■ 8 a 11 anos de idade	adjunto	<p>enxerto ósseo na fenda alveolar com ortodontia preparatória</p>
		<p>Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado</p>
		<p>» Somente realizado na fenda labial bilateral isolada.</p>
		<p>» Expansão maxilar ortodôntica preparatória para o enxerto ósseo na fenda alveolar com osso da crista ilíaca na erupção da dentição permanente chave.</p>

Em curso

■ na maturidade esquelética

mais

» Se os segmentos maxilares e a dentição de ambos os lados das fendas alveolares estiverem alinhados, a ortodontia poderá ser adiada até enxerto ósseo ser feito e a maioria da erupção dentária permanente estiver completa.

septorrinoplastia definitiva ± ortodontia e cirurgia ortognática prévias

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A ortodontia e cirurgia ortognática para a má oclusão dentofacial, que podem ser necessárias para a obtenção das relações dos dentes molares de Classe 1 de Angle (na oclusão de Classe I de Angle, há uma relação normal entre os primeiros molares do maxilar e da mandíbula), são realizadas somente antes da septorrinoplastia definitiva na fenda labial bilateral isolada.

» Os avanços de LeFort são às vezes realizados para ajustar a relação dentofacial, em particular no caso de hipoplasia da porção média da face. Embora eles proporcionem maior protrusão na porção média da face, é importante notar que ocorre um retrocesso moderado no plano horizontal e vertical.^[64]

» A septorrinoplastia definitiva é concluída usando uma abordagem aberta para corrigir a assimetria das cartilagens laterais superiores e inferiores e realinhar o septo caudal que está desviado para o lado sem fenda. A simetria da base alar (do latim "ala" ou asa; os tecidos moles e os componentes cartilaginosos das narinas, que incluem cartilagens inferiores laterais [alar]) é corrigida com excisões no local e, no lado da fenda, é aumentada com cartilagem, osso ou aloenxerto. As técnicas de enxerto tipo "lateral crural strut" (viga de suporte do ramo lateral) e a de refinamento da ponta nasal (suturas interdomais e enxertos de proteção da ponta) melhoram a simetria. Enxertos de contorno alar e excisão de cobertura das narinas também são eficazes em casos selecionados. Osteotomias e refinamento dorsal (excisão ou aumento) são combinados com o enxerto alargador entre as cartilagens laterais superiores para obter suporte aprimorado.

Novidades

Proteína morfogenética óssea recombinante

A fenda alveolar é tradicionalmente tratada após a preparação ortodôntica entre 8 e 11 anos, com um enxerto ósseo alveolar do osso canceloso da crista ilíaca, mas o uso de um fator de crescimento ósseo projetado no tecido, como a proteína morfogenética óssea recombinante-2 (BMP-2), é uma alternativa promissora. Inicialmente utilizada em cirurgia de coluna, a BMP é cara, e os desfechos em longo prazo nos enxertos de fenda alveolar ainda não estão disponíveis.

Gengivoperiosteoplastia

Há opiniões contrárias a respeito do uso da gengivoperiosteoplastia realizada após os segmentos alveolares terem sido aproximados com a modelagem nasoalveolar (MNA) pré-cirúrgica. Embora se acredite que a gengivoperiosteoplastia inibe o crescimento ósseo maxilar e ocasiona um crescimento ósseo alveolar inadequado para ortodontia ou implante dentário,[50] [65] [66] ela que evita a necessidade de um enxerto ósseo alveolar em 60% dos pacientes (reduzindo, assim, os custos com assistência médica). O distúrbio do crescimento ósseo maxilar pode ser reduzido com uma dissecação mucoperiosteal limitada.[54] Atualmente, não há estudos que relatem os desfechos de crescimento maxilar em longo prazo com a gengivoperiosteoplastia e a dissecação mucoperiosteal.

Rinoplastia primária no momento do reparo labial

Embora os desfechos da fenda labial tenham melhorado, o estigma da deformidade da fenda labial tem se mantido um desafio para os cirurgiões de fendas. Diferentes graus de rinoplastia primária no momento do reparo da fenda labial são benéficos, pois uma deformidade nasal da fenda labial não tratada vai piorar com o tempo. Deformidades nasais da fenda bilateral não foram tratadas historicamente durante o reparo da fenda labial e, portanto um procedimento de alongamento de columela secundário foi necessário. A rinoplastia primária envolve o reposicionamento das cartilagens estruturais subjacentes do nariz, liberando a pele sobrejacente e suturando as cartilagens. Os procedimentos incluem uma dissecação limitada em envelope dos tecidos moles e reposicionamento do esqueleto cartilaginoso com sutura de suspensão.[67] Abordagens intranasais para casos unilaterais[67] e bilaterais[56] [68] [69] permitem o reposicionamento mais direto da cartilagem com sutura. Pelo menos 4 variações de técnicas de rinoplastia primárias da fenda labial bilateral foram descritas utilizando incisões intranasais para reposicionar os domos, remover a gordura intradomal fibroadiposa e contornar a relação columelar alar.[56] [69] O reposicionamento prévio da cartilagem nasal durante o reparo da fenda labial aproveita a natureza maleável da cartilagem neonatal,[53] melhorando assim a morfologia nasal e limitando a necessidade de cirurgias secundárias. Alguns cirurgiões consideram que a dissecação nasal na rinoplastia primária está associada ao crescimento nasal prejudicado e à vascularização do prolábio, e a permanência de melhora na simetria nasal e aparência com a rinoplastia primária permanece controversa.

Palatoplastia e obturação proteladas

Se a fenda de palato duro é fechada aproximadamente com 1 ano de idade, o crescimento facial será inibido pela cicatrização resultante da dissecação da mucosa palatal. No entanto, o desenvolvimento da fala depende de um palato fechado nos primeiros 3 anos de vida. Crianças sem o fechamento do palato desenvolvem padrões compensatórios permanentes de fala. O fechamento protelado do palato duro com a inserção de obturador na fenda labial e fenda palatina unilateral mostrou melhora nas relações do arco dental quando comparado ao fechamento dos palatos duro e mole antes dos 3 anos de idade.[70] Uma metanálise de 15 estudos não conseguiu chegar a uma conclusão sobre o momento ideal do reparo da fenda palatina.[71] Ensaios adicionais prospectivos de caso-controle randomizados são necessários para investigar o momento mais adequado da palatoplastia.

[Fig-27]

Alimentação infantil pós-operatória

Tradicionalmente, a extração de leite e alimentação especializada (seringa ou colher) são utilizadas no período pós-operatório imediato para minimizar os distúrbios do local da cirurgia, mas alguns cirurgiões defendem o uso de mais opções independentes de alimentação. Um ensaio clínico randomizado e controlado de 232 crianças com até 6 meses de idade com fenda palatina ou fenda labial mostrou uma melhora estatisticamente significativa no peso nas 6 semanas após a cirurgia, quando o aleitamento materno é usado em vez da alimentação com colher, mas não foram observadas diferenças nos desfechos de crescimento quando foram comparadas mamadeiras rígida e flexíveis.[45]

Reparo cirúrgico fetal

O reparo cirúrgico fetal de fenda labial e fenda palatina requer avanços cirúrgicos que diminuam os riscos para a mãe e o feto. As estruturas embrionárias da porção média da face se organizam a partir das 5 proeminências faciais da 4ª à 5ª semana de gestação. As deformidades da fenda labial e fenda palatina ocorrem por causa da interrupção da fusão de proeminências nasais medianas e maxilares e da subsequente falha do crescimento para dentro da mesoderme. Nas últimas décadas, o reparo cirúrgico fetal de uma variedade de malformações congênitas (por exemplo, hérnia diafragmática congênita, transfusão feto-fetal, fenda labial e fenda palatina) foi investigado. Os primeiros relatos de cirurgia fetal mostram que ela cura com menos inflamação e cicatrizes.[72] Infelizmente, os riscos para a mãe e o feto permanecem elevados, com uma taxa de mortalidade fetal de 25%. A morbidade e mortalidade materna e fetal podem ser menores com técnicas de cirurgia fetal endoscópica. Cirurgiões e pais têm de enfrentar dilemas éticos difíceis se a cirurgia fetal, com os seus riscos associados, é escolhida como um método de tratamento para melhorar a cicatriz labial em um feto de outra forma saudável. O atual consenso da International Fetal Medicine and Surgery Society reserva a cirurgia fetal para as condições com risco de vida que tenham um prognóstico desfavorável quando abordadas após o nascimento.[73]

Toxina botulínica

O reparo de defeitos da fenda labial requer atenção meticulosa à recriação das características tridimensionais do lábio e às deformidades nasais. O alinhamento do músculo orbicular da boca é concluído no reparo da fenda labial. No entanto, suas contrações musculares aumentam a tensão da ferida no local do reparo. O sucesso do reparo é influenciado pela tensão da ferida durante a fase de cura. A fenda labial amplamente separada fechada sob muita tensão pode ocasionar o rompimento da ferida com formação de fístula ou deiscência, ou cura-se com o aumento da cicatriz. Há hipóteses de que a toxina botulínica melhore o desfecho estético da reconstrução da fenda labial pela redução da tensão da ferida, e sua eficácia foi estudada utilizando videografia tridimensional para avaliar a diminuição do movimento labial pós-injeção.[74]

Investigação das propriedades intrauterinas de cura de feridas

Enquanto o reparo fetal da fenda labial pode não ser prática por causa dos riscos para a mãe e o feto, a exploração do ambiente uterino para a cura de cicatrizes (por exemplo, através da presença de fatores de crescimento) pode ser benéfica. A melhora da cicatrização da fenda labial pode ser possível no futuro com a manipulação da expressão gênica de tais fatores de crescimento, imitando assim o ambiente fetal para melhor cicatrização de feridas.

Recomendações

Monitoramento

As crianças com fenda labial e/ou fenda palatina requerem consultas regulares com uma equipe multidisciplinar craniofacial nos primeiros anos de vida para monitorar e otimizar o desenvolvimento da fala, audição e saúde em geral.

Os fonoaudiólogos realizam audiogramas anualmente, aumentando a frequência de consultas quando o tratamento ativo é iniciado, para monitorar a possível perda auditiva relacionada à síndrome e a disfunção da tuba auditiva secundária à fenda palatina. Os fonoaudiólogos monitoram a criança quanto à disfunção velofaríngea após o reparo palatino e ao longo do desenvolvimento, e o atendimento odontológico pediátrico contínuo é incentivado antes mesmo da avaliação ortodôntica inicial.

Instruções ao paciente

Os pais podem ser encaminhados a vários recursos da Internet para obter mais informações e orientações. [University of California Davis, Department of Otolaryngology: Cleft and Craniofacial Program] [Cleft Lip and Palate Association]

Os pais devem ser orientados sobre métodos de alimentação adequados.

- A alimentação das crianças na posição ereta evita a regurgitação nasal.
- A alimentação com uso de mamadeira pode ser otimizada com bicos com fissuras especiais e mamadeiras que controlam a razão do fluxo de leite materno bombeado ou de leite artificial.
- Mamadeiras flexíveis são espremidas em sincronização com a sucção da criança para reduzir o esforço de alimentação e maximizar a quantidade de alimento que entra na boca.
- A criança deve ser posta para arrotar durante as pausas na amamentação.
- A amamentação não deve continuar por mais de 30 minutos para evitar que a criança fique cansada.

Os pais devem ser avisados que o neonato perderá peso (até 10% do peso ao nascer) depois do nascimento, mas deve-se garantir que o peso ao nascer será recuperado nas 2 semanas pós-parto e aumentar pelo menos 25 g (1 onça) por dia depois disso. As crianças devem ter o seu peso monitorado em intervalos semanais até que esteja estabilizado.

Os pais devem receber instruções sobre os cuidados pós-operatórios adequados para proteger a ferida e promover a cura, com a manutenção de um bom tratamento de feridas e nutrição, bem como banhos e alimentação cuidadosos.

Os pais devem receber informações sobre como otimizar o desenvolvimento da fala da criança e monitorar seu progresso, e também como reconhecer a deficiência auditiva na criança.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
retardo do crescimento pômbero-estatural	curto prazo	média
Técnicas de enfermagem ou atendimento pediátrico inadequado das dificuldades de alimentação podem ocasionar pouco ganho de peso e subsequente atraso no desenvolvimento. Recomenda-se a consulta neonatal com uma enfermeira especialista em amamentação e um pediatra para crianças com fenda labial e fenda palatina ou fenda palatina isolada.		
fístula oronasal	curto prazo	média
O fechamento do assoalho nasal e do palato anterior, o qual é realizado no momento do enxerto ósseo alveolar a menos que uma gengivoperiosteoplastia seja realizada, é ocasionalmente insuficiente na presença de uma grande fenda alveolar. Isso causa a formação de uma fístula oronasal.		
infecção das feridas	curto prazo	baixa
A infecção da ferida cirúrgica do lábio ou palato é extremamente grave pois resulta em deiscência da ferida, cicatrização hipertrófica e função muscular prejudicada. Os fatores que contribuem para o desenvolvimento de infecção da ferida pós-cirúrgica incluem desnutrição infantil, tensão excessiva na ferida e tratamento da ferida inadequado.		
comprometimento persistente da fala	longo prazo	média
<p>A disfunção da fala relacionada a uma fenda orofacial é complexa e deve ser analisada com o apoio de um fonoaudiólogo. Se a fala hipernasal não responder ao tratamento, a cirurgia da fala será necessária após a avaliação de disfunção velofaríngea pelo cirurgião e fonoaudiólogo.</p> <p>O mau posicionamento dos dentes por causa da fenda alveolar também pode causar erros de articulação específicos de fonemas que exigem fonoterapia contínua.</p>		
perfuração da membrana timpânica	longo prazo	baixa
<p>A colocação de tubos de equalização de pressão nas membranas timpânicas carrega um risco de perfuração quando há extrusão dos tubos. Esse risco aumenta com a otorreia crônica e otite média.</p> <p>A timpanoplastia é protelada até pelo menos os 7 anos de idade, época em que as morfologias craniofaciais (por exemplo, inclinação da base do crânio, regressão de adenoide) criam uma função melhorada da tuba auditiva.</p> <p>As próteses auditivas são muitas vezes necessárias enquanto se aguarda a cirurgia após consulta com um otorrinolaringologista e fonoaudiólogo.</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
fístula palatal	variável	baixa
<p>A fístula palatal ocorre em aproximadamente 10% a 20% das palatoplastias.[76] A taxa de formação de fístula palatal está relacionada à gravidade da fenda, ao estado nutricional da criança e à técnica do cirurgião, entre outros fatores. A escolha apropriada do desenho do retalho e o fechamento do palato livre de tensão são sugeridos a fim de reduzir o risco de formação de fístula palatal. O retardo do procedimento secundário para fechar uma fístula é necessário para permitir o crescimento maxilar e palatino. Um obturador pode ser feito por um dentista para ocluir o defeito e beneficiar a fala e deglutição.</p>		

Prognóstico

Uma criança que nasce com fenda labial com ou sem fenda palatina exigirá uma abordagem multidisciplinar para o manejo ao longo de seu desenvolvimento. No entanto, na ausência de uma doença síndrômica associada, as crianças com fenda labial e/ou palatina podem ter excelentes desfechos estéticos e funcionais.

Um estudo revelou que meninos com fenda labial no lado direito tinham mais anomalias estruturais do cérebro observadas na ressonância nuclear magnética (RNM) que aqueles com fenda labial do lado esquerdo ou controles saudáveis, sugerindo que o sexo e o lado da fenda labial podem fornecer pistas sobre as diferenças do desenvolvimento neurológico coexistentes de crianças com fenda labial.[75]

Diretrizes de diagnóstico

Europa

Palate examination: identification of cleft palate in the newborn

Publicado por: Royal College of Paediatrics and Child Health

Última publicação em:
2014

Diretrizes de tratamento

América do Norte

Parameters for evaluation and treatment of patients with cleft lip/palate or other craniofacial anomalies

Publicado por: American Cleft Palate-Craniofacial Association

Última publicação em:
2009

Recursos online

1. [Cleft Lip and Palate Association](#) (*external link*)
 2. [University of California Davis, Department of Otolaryngology: Cleft and Craniofacial Program](#) (*external link*)
-

Artigos principais

- Tolarova MM, Cervenka J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet.* 1998;75:126-137.
- Wyszynski DF, Beaty TH, Maestri NE. Genetics of nonsyndromic oral clefts revisited. *Cleft Palate Craniofac J.* 1996;33:406-417. [Texto completo](#)
- Gagnon A, Wilson RD, Allen VM, et al; Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada. Evaluation of prenatally diagnosed structural congenital anomalies. *J Obstet Gynaecol Can.* 2009;31:875-881.
- Latham RA. Orthopedic advancement of the cleft maxillary segment: a preliminary report. *Cleft Palate J.* 1980;17:227-233. [Texto completo](#)
- Cutting C, Grayson B, Brecht L, et al. Presurgical columellar elongation and primary retrograde nasal reconstruction in one-stage bilateral cleft lip and nose repair. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101:630-639.
- Millard DR. Cleft craft: the evolution of its surgery in unilateral deformity. Vol I. Boston, MA: Little, Brown; 1976:23-25.
- Mulliken JB. Correction of the bilateral cleft lip nasal deformity: evolution of a surgical concept. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29:540-545. [Texto completo](#)

Referências

1. Veau V. Bec-de-lièvre; formes cliniques - chirurgie. Avec la collaboration de J Récamier. Paris, France: Masson et Cie; 1938.
2. Kernahan DA, Stark RB. A new classification for cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1958;22:435-441.
3. Kernahan DA. The striped Y: a symbolic classification for cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg.* 1971;47:469-470.
4. Harkins CS, Berlin A, Harding R, et al. A classification of cleft lip and cleft palate. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1962;29:31-39.
5. Spina V. A proposed modification for the classification of cleft lip and cleft palate. *Cleft Palate J.* 1973;10:251-252. [Texto completo](#)
6. Tessier P. Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976;4:69-92.
7. Shaw GM, Carmichael SL, Yang W, et al. Congenital malformations in births with orofacial clefts among 3.6 million California births, 1983-1997. *Am J Med Genet A.* 2004;125:250-256.

8. Tolarova MM, Cervenka J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet.* 1998;75:126-137.
9. Murray JC, Schutte BC. Cleft palate: players, pathways, and pursuits. *J Clin Invest.* 2004;113:1676-1678. [Texto completo](#)
10. Caartinen V, Voncken JW, Shuler C, et al. Abnormal lung development and cleft palate in mice lacking TGF-beta 3 indicates defects of epithelial-mesenchymal interactions. *Nat Genet.* 1995;11:415-421.
11. Lidral A, Murray JC, Buetow KH, et al. Studies of candidate genes TGFB2, MSX1, TGFA, and TGFB3 in the etiology of cleft lip and palate in the Philippines. *Cleft Palate Craniofac J.* 1997;34:1-6. [Texto completo](#)
12. Shaw GM, Wasserman CR, Lammer EJ, et al. Orofacial clefts, parental cigarette smoking, and transforming growth factor-alpha gene variants. *Am J Hum Genet.* 1996;58:551-561. [Texto completo](#)
13. Zuccherro TM, Cooper ME, Maher BS, et al. Interferon regulatory factor 6 (IRF6) gene variants and the risk of isolated cleft lip or palate. *N Engl J Med.* 2004;351:769-780. [Texto completo](#)
14. Nopoulos P, Richman L, Andreasen N, et al. Cognitive dysfunction in adults with van der Woude Syndrome. *Genet Med.* 2007;9:213-218.
15. Christensen K, Fogh-Andersen P. Cleft lip (+/-cleft palate) in Danish twins, 1970-1990. *Am J Med Genet.* 1993;47:910-916.
16. Wyszynski DF, Beaty TH, Maestri NE. Genetics of nonsyndromic oral clefts revisited. *Cleft Palate Craniofac J.* 1996;33:406-417. [Texto completo](#)
17. Curtiss E, Fraser FC, Warburton D. Congenital cleft lip and palate: risk figures for counseling. *Am J Dis Child.* 1961;102:853-857.
18. Farkas LG, Cheung GC. Nostril asymmetry: microform of cleft lip palate? An anthropometrical study of healthy North American Caucasians. *Cleft Palate J.* 1979;16:351-357. [Texto completo](#)
19. Weinberg SM, Maher BS, Marazita ML. Parental craniofacial morphology in cleft lip with or without cleft palate as determined by cephalometry: a meta-analysis. *Orthod Craniofac Res.* 2006;9:18-30.
20. Maulina I, Urtane I, Jakobsone G. The craniofacial morphology of the parents of children with cleft lip and/or palate: a review of cephalometric studies. *Stomatologija.* 2006;8:16-20. [Texto completo](#)
21. Nopoulos P, Langbehn DR, Canady J, et al. Abnormal brain structure in children with isolated clefts of the lip or palate. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2007;161:753-758. [Texto completo](#)
22. Mossey PA, Batra P, McIntyre GT. The parental dentocraniofacial phenotype - an orofacial clefting microform. *Cleft Palate Craniofac J.* 2010;47:22-34.
23. Tollefson TT, Humphrey CD, Larrabee WF, et al. The spectrum of isolated congenital nasal deformities resembling the cleft lip nasal morphology. *Arch Facial Plast Surg.* 2011;13:152-160.

24. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RC. Syndromes of the head and neck. 4th ed. New York, NY: Oxford University Press; 2001.
25. Annegers JF, Hauser WA, Elveback LR, et al. Congenital malformations and seizure disorders in the offspring of parents with epilepsy. *Int J Epidemiol*. 1978;7:241-247.
26. Badovinac RL, Werler MM, Williams PL, et al. Folic acid-containing supplement consumption during pregnancy and risk for oral clefts: a meta-analysis. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2007;79:8-15. [Texto completo](#)
27. Shaw GM, Carmichael SL, Laurent C, et al. Maternal nutrient intakes and risk of orofacial clefts. *Epidemiology*. 2006;17:285-291.
28. De-Regil LM, Peña-Rosas JP, Fernández-Gaxiola AC, et al. Effects and safety of periconceptional oral folate supplementation for preventing birth defects. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; (12):CD007950. [Texto completo](#)
29. Shaw GM, Wasserman CR, Murray JC, et al. Infant TGF-alpha genotype, orofacial clefts, and maternal periconceptional multivitamin use. *Cleft Palate Craniofac J*. 1998;35:366-370. [Texto completo](#)
30. Wehby GL, Félix TM, Goco N, et al. High dosage folic acid supplementation, oral cleft recurrence and fetal growth. *Int J Environ Res Public Health*. 2013;10:590-605. [Texto completo](#)
31. Zeiger JS, Beaty TH, Liang KY. Oral clefts, maternal smoking and TGFA: a meta-analysis of gene-environment interaction. *Cleft Palate Craniofac J*. 2005;42:58-63.
32. Little J, Cardy A, Munger RG. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. *Bull World Health Organ*. 2004;82:213-218. [Texto completo](#)
33. Little J, Cardy A, Arslan MT, et al. Smoking and orofacial clefts: a United Kingdom-based case-control study. *Cleft Palate Craniofac J*. 2004;41:381-386. [Texto completo](#)
34. Källen K. Maternal smoking and orofacial clefts. *Cleft Palate Craniofac J*. 1997;34:11-16. [Texto completo](#)
35. Honein MA, Rasmussen SA, Reefhuis J, et al. Maternal smoking and environmental tobacco smoke exposure and the risk of orofacial clefts. *Epidemiology*. 2007;18:226-233.
36. Streeter GL. Developmental horizons in human embryology; a review of the histogenesis of cartilage and bone. *Contrib Embryol*. 1949;33:149-168.
37. Senders CW, Peterson EC, Hendrickx AG, et al. Development of the upper lip. *Arch Facial Plast Surg*. 2003;5:16-25. [Texto completo](#)
38. Jiang R, Bush JO, Lidral AC. Development of the upper lip: morphogenetic and molecular mechanisms. *Dev Dyn*. 2006;235:1152-1166. [Texto completo](#)

39. Maarse W, Bergé SJ, Pistorius L, et al. Diagnostic accuracy of transabdominal ultrasound in detecting prenatal cleft lip and palate: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:495-502. [Texto completo](#)
40. Gagnon A, Wilson RD, Allen VM, et al; Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada. Evaluation of prenatally diagnosed structural congenital anomalies. *J Obstet Gynaecol Can.* 2009;31:875-881.
41. Onizuka T, Hosaka Y, Aoyama R. Operations for microforms of cleft lip. *Cleft Palate Craniofac J.* 1991;28:293-300. [Texto completo](#)
42. American Cleft Palate-Craniofacial Association. Core curriculum for cleft lip/palate and other craniofacial anomalies. 2007. <http://acpa-cpf.org> (last accessed 23 Aug 2016). [Texto completo](#)
43. Reilly S, Reid J, Skeat J, et al. ABM clinical protocol #18: guidelines for breastfeeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate, revised 2013. *Breastfeed Med.* 2013 Aug;8(4):349-53
44. Mei C, Morgan A, Reilly S. Benchmarking clinical practice against best evidence: An example from breastfeeding infants with cleft lip and/or palate. *Evid Based Comm Assess Intervention (EBCAI).* 2009;3:48-66.
45. Bessell A, Hooper L, Shaw WC, et al. Feeding interventions for growth and development in infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011;(2):CD003315. [Texto completo](#)
46. Fritz MA, Sidman JD. Distraction osteogenesis of the mandible. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;12:513-518.
47. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg.* 1994;93:934-942.
48. Latham RA. Orthopedic advancement of the cleft maxillary segment: a preliminary report. *Cleft Palate J.* 1980;17:227-233. [Texto completo](#)
49. Uzel A, Alparslan ZN. Long-term effects of presurgical infant orthopedics in patients with cleft lip and palate: a systematic review. *Cleft Palate Craniofac J.* 2011;48:587-595.
50. Berkowitz S. A comparison of treatment results in complete bilateral cleft lip and palate using a conservative approach versus Millard-Latham PSOT procedure. *Semin Orthod.* 1996;2:169-184.
51. Maull DJ, Grayson BH, Cutting CB, et al. Long-term effects of nasoalveolar molding on three-dimensional nasal shape in unilateral clefts. *Cleft Palate Craniofac J.* 1999;36:391-397. [Texto completo](#)
52. Bitter K. Repair of bilateral cleft lip, alveolus and palate. Part 3: Follow-up criteria and late results. *J Craniomaxillofac Surg.* 2001;29:49-55.
53. Matsuo K, Hirose T. Preoperative non-surgical over-correction of cleft lip nasal deformity. *Br J Plast Surg.* 1991;44:5-11.

54. Grayson BH, Cutting C, Wood R. Preoperative columellar lengthening in bilateral cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg.* 1993;92:1422-1423.
55. Abbott MM, Meara JG. Nasoalveolar molding in cleft care: is it efficacious? *Plast Reconstr Surg.* 2012;130:659-666.
56. Cutting C, Grayson B, Brecht L, et al. Presurgical columellar elongation and primary retrograde nasal reconstruction in one-stage bilateral cleft lip and nose repair. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101:630-639.
57. Feriani G, Hatanaka E, Torloni MR, et al. Infraorbital nerve block for postoperative pain following cleft lip repair in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016;(4):CD011131. [Texto completo](#)
58. Langenbeck B. Operation der angeborenen totalen Spaltung des harten Gaumens nach einer neuer Methode. *Gesch Deutsche Klin.* 1861;3:231.
59. Furlow LT Jr. Cleft palate repair by double opposing Z-plasty. *Plast Reconstr Surg.* 1986;78:724-738.
60. Furlow L Jr. Double reversing Z-plasty for cleft palate. In: Millard DR Jr, ed. *Cleft craft: alveolar and palatal deformities.* Boston, MA: Little, Brown; 1980:519.
61. Antonelli PJ, Jorge JC, Feniman MR, et al. Otologic and audiology outcomes with the Furlow and von Langenbeck with intravelar veloplasty palatoplasties in unilateral cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2011;48:412-418.
62. Williams WN, Seagle MB, Pegoraro-Krook MI, et al. Prospective clinical trial comparing outcome measures between Furlow and von Langenbeck palatoplasties for UCLP. *Ann Plast Surg.* 2011;66:154-163.
63. Collins J, Cheung K, Farrokhyar F, et al. Pharyngeal flap versus sphincter pharyngoplasty for the treatment of velopharyngeal insufficiency: a meta-analysis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2012;65:864-868.
64. Saltaji H, Major MP, Alfakir H, et al. Maxillary advancement with conventional orthognathic surgery in patients with cleft lip and palate: is it a stable technique? *J Oral Maxillofac Surg.* 2012;70:2859-2866.
65. Skoog T. A design for the repair of unilateral cleft lips. *Am J Surg.* 1958;95:223-226.
66. Millard DR. *Cleft craft: the evolution of its surgery in unilateral deformity.* Vol I. Boston, MA: Little, Brown; 1976:23-25.
67. Salyer K, Genecov ER, Genecov DG. Unilateral cleft lip-nose repair: a 33-year experience. *J Craniofac Surg.* 2003;14:549-558.
68. Trott JA, Mohan N. A preliminary report on one stage open tip rhinoplasty at the time of lip repair in bilateral cleft lip and palate: the Alor Setar experience. *Br J Plast Surg.* 1993;46:215-222.
69. Mulliken JB. Correction of the bilateral cleft lip nasal deformity: evolution of a surgical concept. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29:540-545. [Texto completo](#)

70. Nollett PJ, Katsaros C, Van't Hof MA, et al. Treatment outcome in unilateral cleft lip and palate evaluated with the GOSLON yardstick: a meta-analysis of 1236 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2005;116:1255-1262.
71. Liao YF, Mars M. Hard palate repair timing and facial growth in cleft lip and palate: a systematic review. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43:563-570.
72. Longaker MT, Dobson TB, Kaban LB. A rabbit model for fetal cleft lip repair. *J Oral Maxillofac Surg.* 1990;48:714-719.
73. Harrison MR. Professional considerations in fetal treatment. In: Harrison MR, Golbus MS, Filly RA, eds. *The unborn patient: prenatal diagnosis and treatment.* 2nd ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1991:8-13.
74. Tollefson TT, Senders CM, Sykes JM, et al. Botulinum toxin to improve results in cleft lip repair. *Arch Facial Plast Surg.* 2006;8:221-222.
75. Van der Plas E, Conrad A, Canady J, et al. Effects of unilateral clefts on brain structure. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2010;164:763-768.
76. Muzaffar AR, Byrd JS, Rohrich RJ, et al. Incidence of cleft palate fistula: an institutional experience with two-stage palatal repair. *Plast Reconstr Surg.* 2001;108:1515-1518.

Imagens

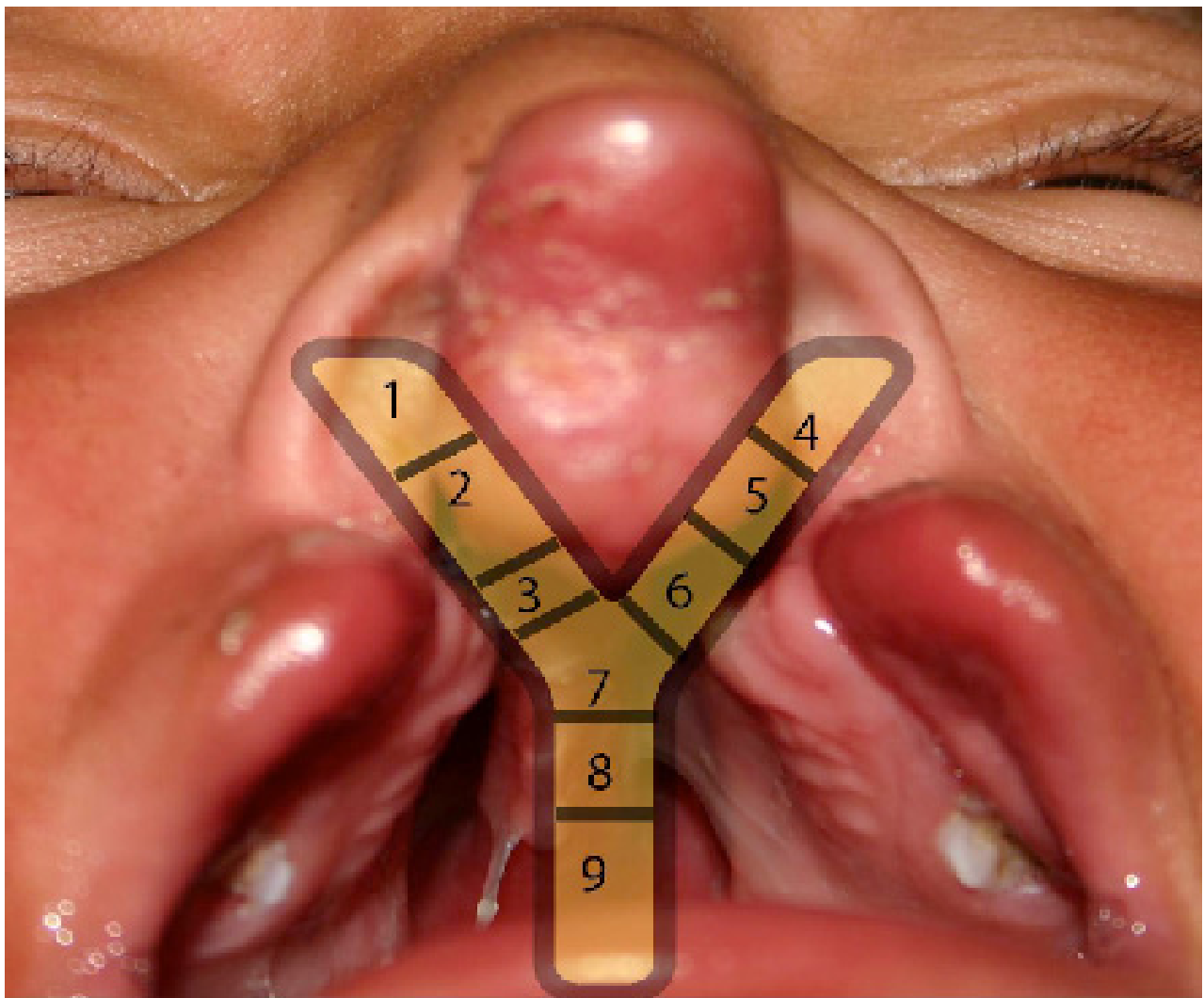


Figura 1: Classificação de fenda em forma de "Y" de Kernahan

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

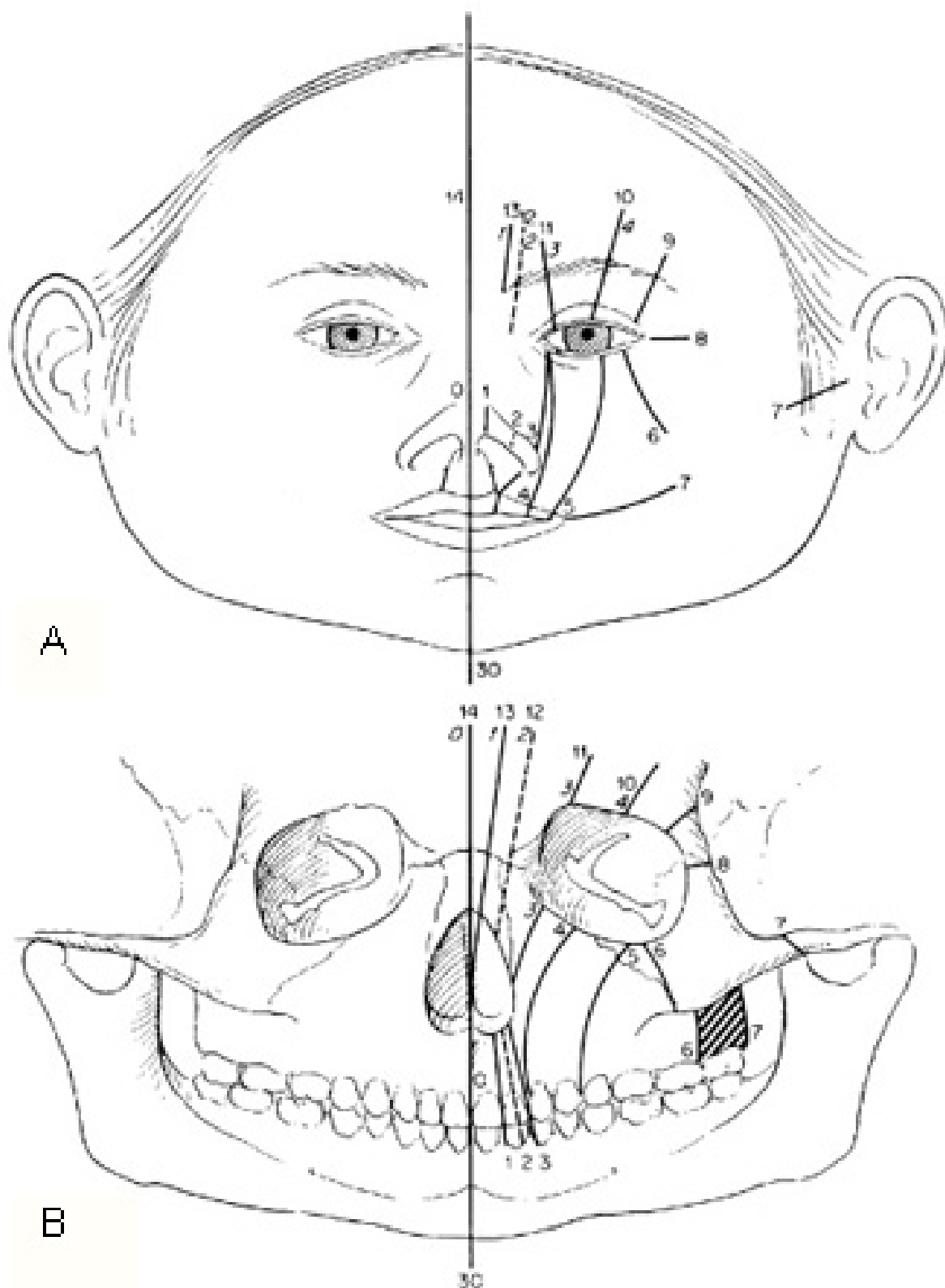


Figura 2: Classificação de fenda craniofacial de Tessier

De: Tessier P. Anatomical classification of facial, cranio-facial, and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976;4:69-92



Figura 3: Criança com fenda craniofacial direita incompleta atípica Tessier no. 3

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 4: Vista lateral de criança com sequência de Pierre Robin

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 5: Criança com sequência de Pierre Robin com dispositivo de distração osteogênica mandibular externo no local

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

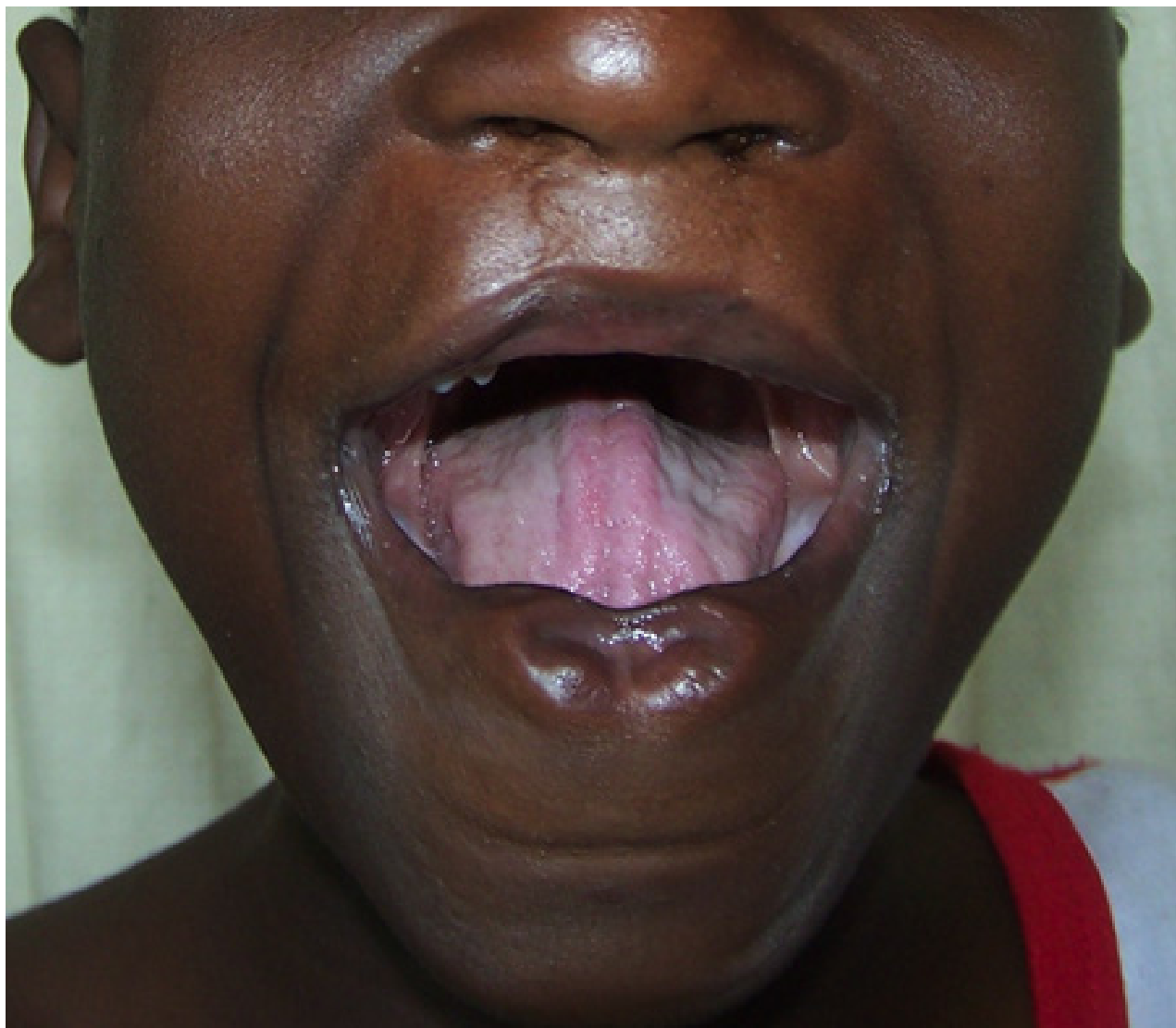


Figura 6: Fenda labial bilateral reparada mostrando as depressões labiais da síndrome de van der Woude

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

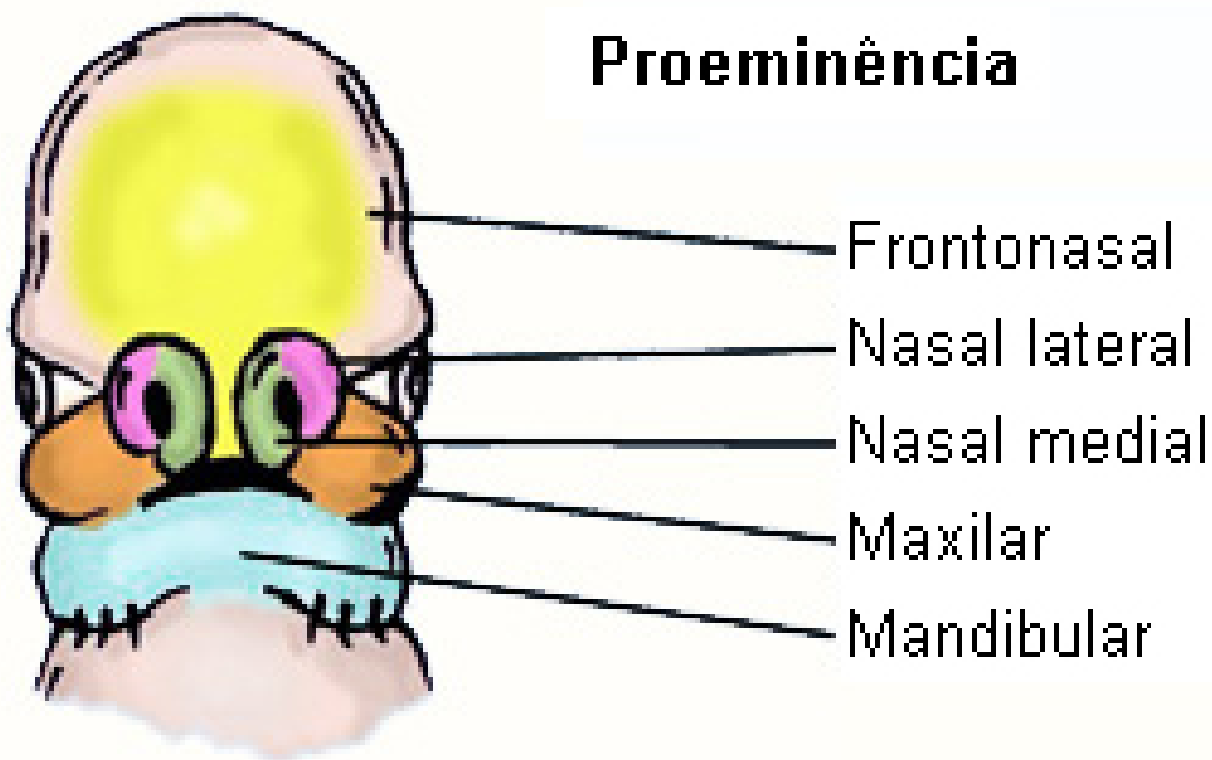


Figura 7: Diagrama de embrião com 5 semanas com as 5 principais proeminências faciais rotuladas (as proeminências nasais lateral e medial se desenvolveram a partir da proeminência frontonasal)

Desenho original de Dr. Amir Rafii



Figura 8: Fenda labial e fenda palatina bilateral pré-operatória

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 9: Fenda labial e fenda palatina unilateral pré-operatória

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 10: Microforma de fenda labial

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 11: Fenda palatina submucosa

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

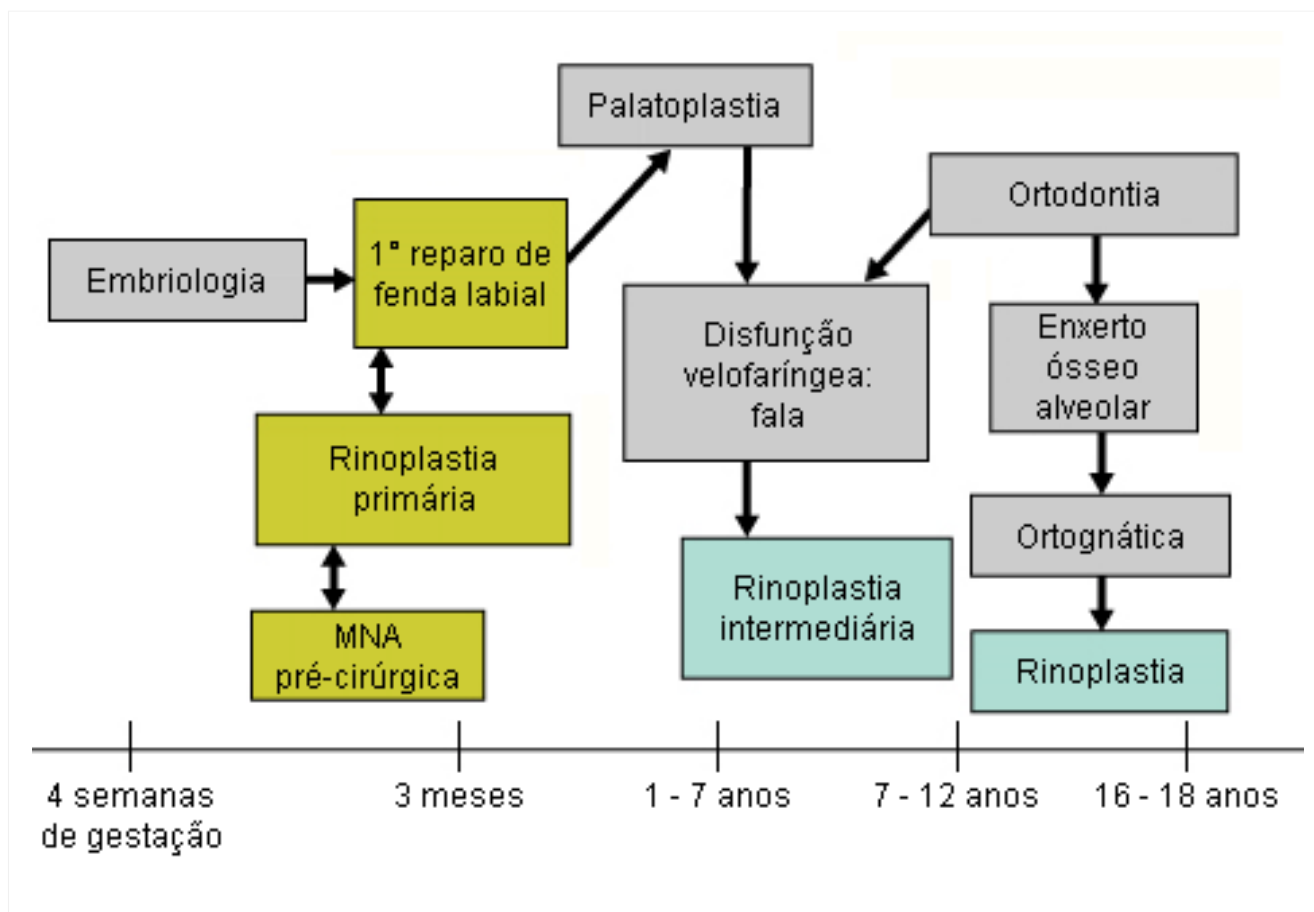


Figura 12: Cronograma do tratamento de fenda labial e fenda palatina

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 13: Fenda labial e fenda palatina unilateral pós-operatória

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 14: Fenda labial e fenda palatina bilateral pós-operatória

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 15: Fenda labial unilateral pós-operatória

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 16: Fenda labial unilateral incompleta pré-operatória

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 17: Fenda labial unilateral incompleta pós-operatória

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

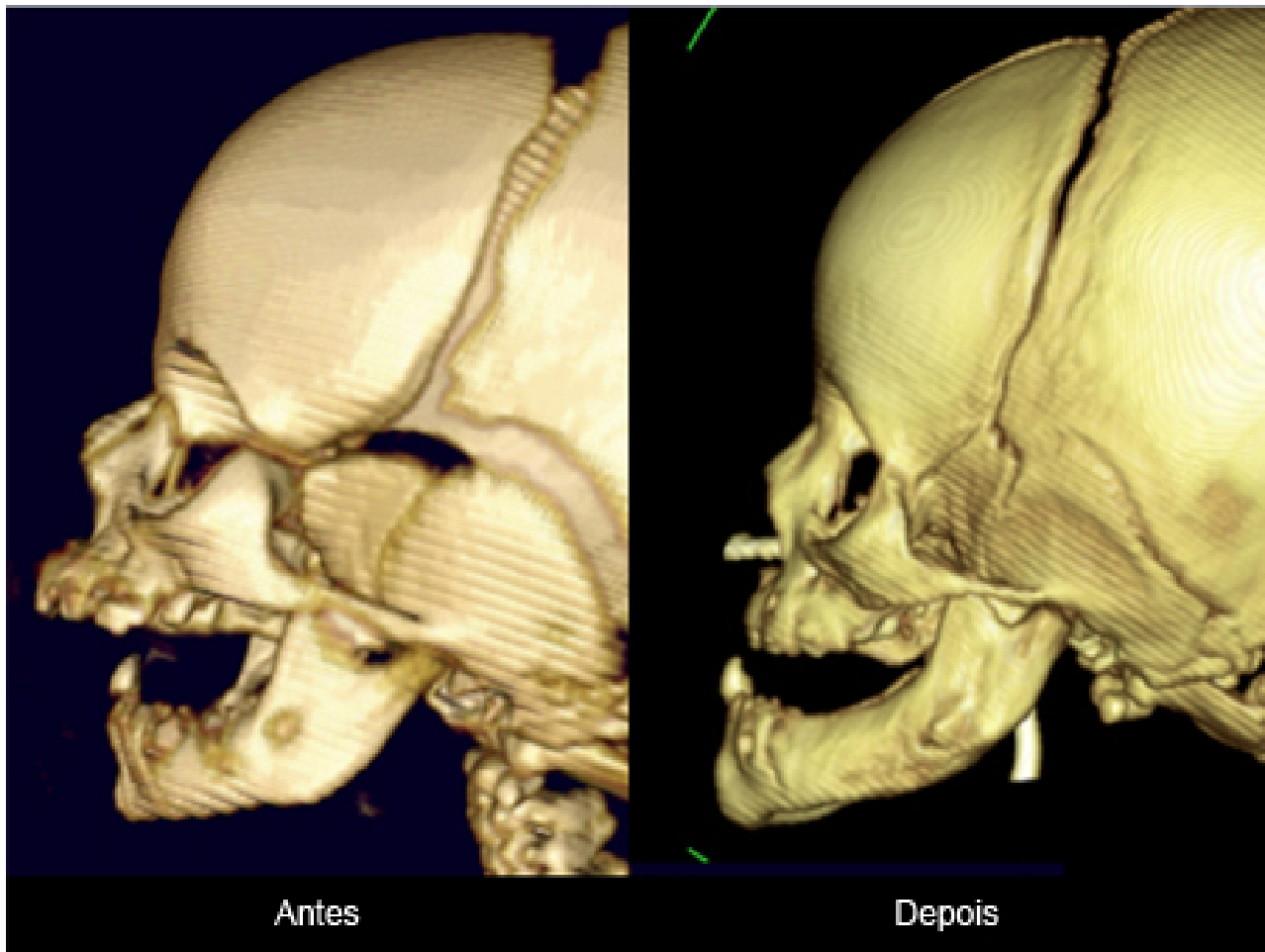


Figura 18: Tomografia computadorizada (TC) de distração osteogênica

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 19: Bandagem de fenda labial

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 20: Aparelho de modelagem nasoalveolar pré-cirúrgica no local

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS



Figura 21: Dispositivo de modelagem nasoalveolar (MNA) pré-cirúrgica em uma fenda unilateral mostrando fio conformador nasal em narina direita

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

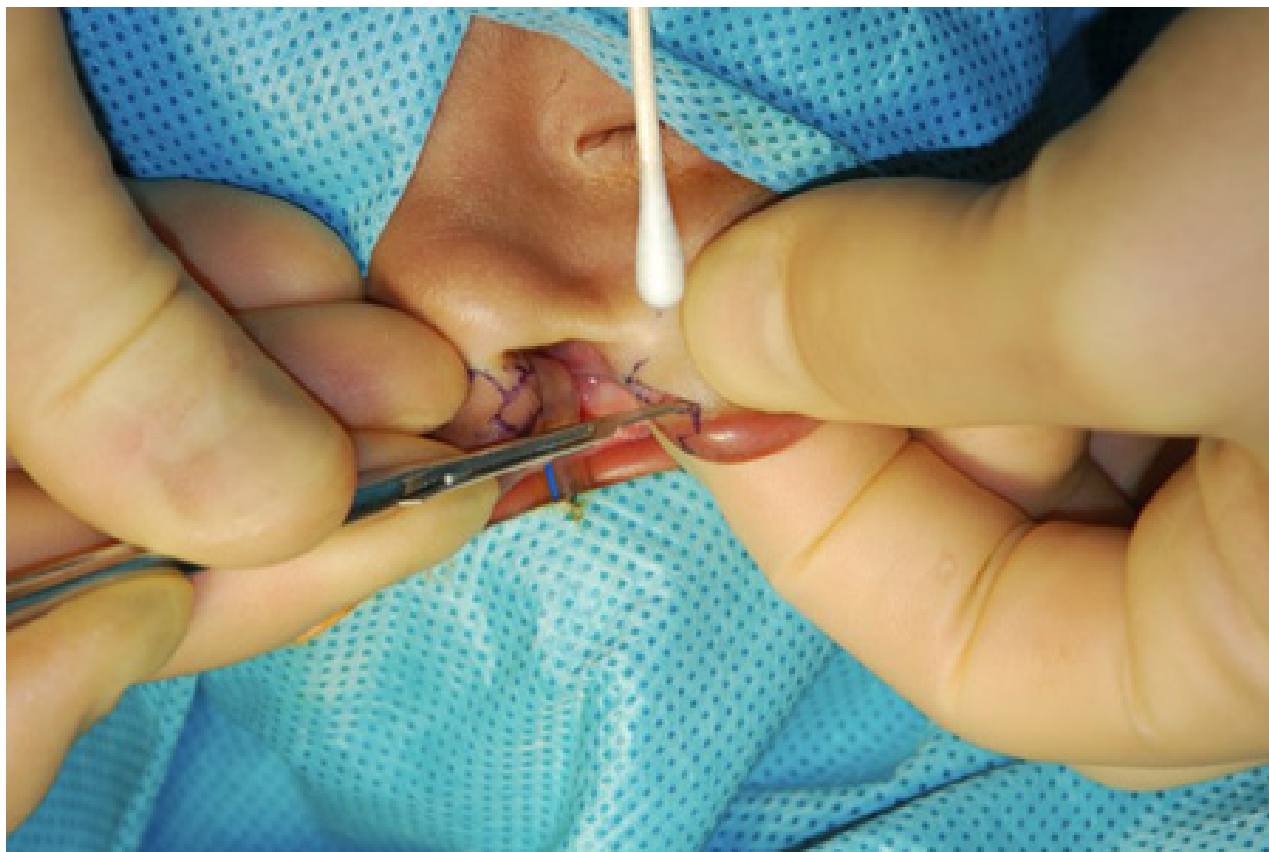


Figura 22: Reparo de fenda labial unilateral mostrando desenho de avanço e rotação

De: Senders CW, Sykes JM. Cleft palate. Em: Smith JD, Bumsted RM, eds. Pediatric facial plastic and reconstructive surgery. New York, NY: Raven Press; 1993:162

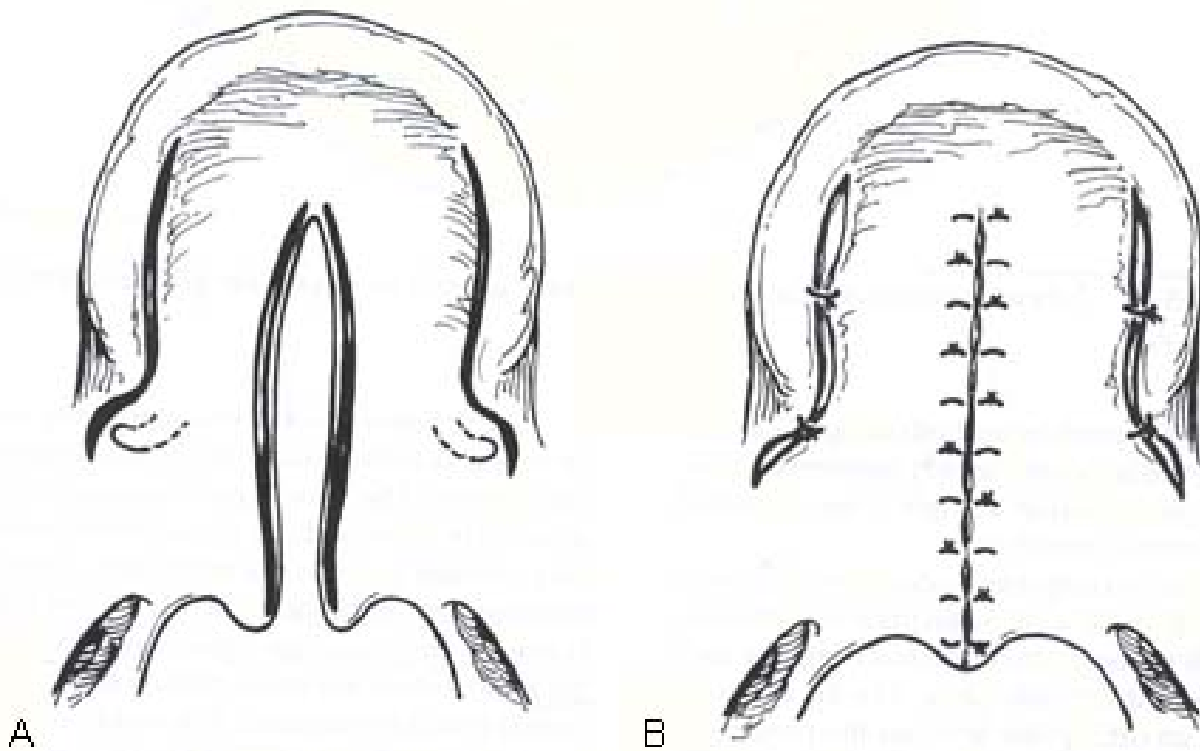


Figura 23: Reparo de fenda palatina mostrando desenho de von Langenback

De: Senders CW, Sykes JM. Cleft palate. Em: Smith JD, Bumsted RM, eds. Pediatric facial plastic and reconstructive surgery. New York, NY: Raven Press; 1993:162



Figura 24: Reparo de fenda palatina mostrando desenho de palatoplastia com 3 retalhos

De: Senders CW, Sykes JM. Cleft palate. Em: Smith JD, Bumsted RM, eds. Pediatric facial plastic and reconstructive surgery. New York, NY: Raven Press; 1993:162

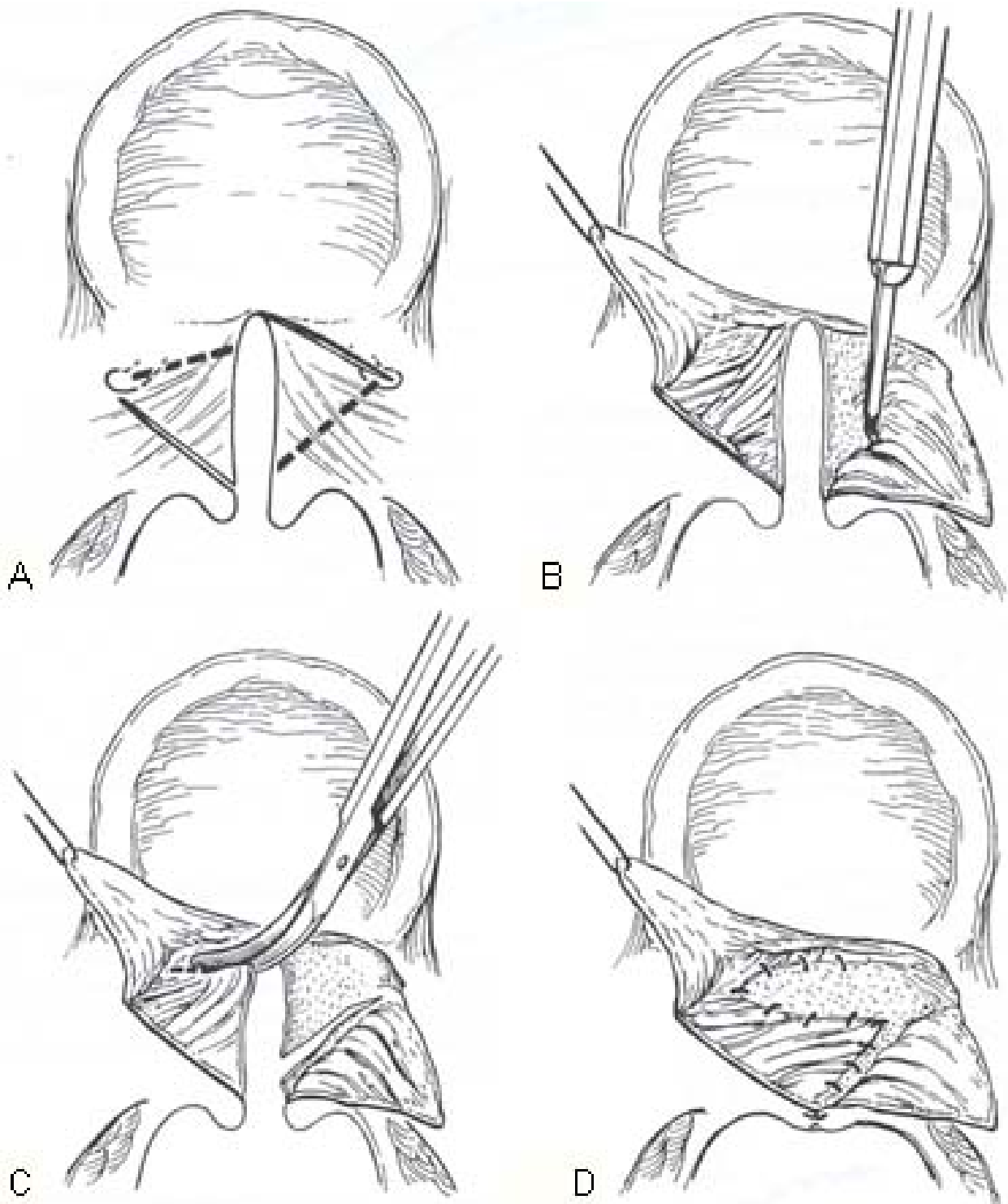


Figura 25: Reparo de fenda palatina mostrando desenho de plastia em Z dupla reversa de Furlow

De: Senders CW, Sykes JM. Cleft palate. Em: Smith JD, Bumsted RM, eds. Pediatric facial plastic and reconstructive surgery. New York, NY: Raven Press; 1993:162

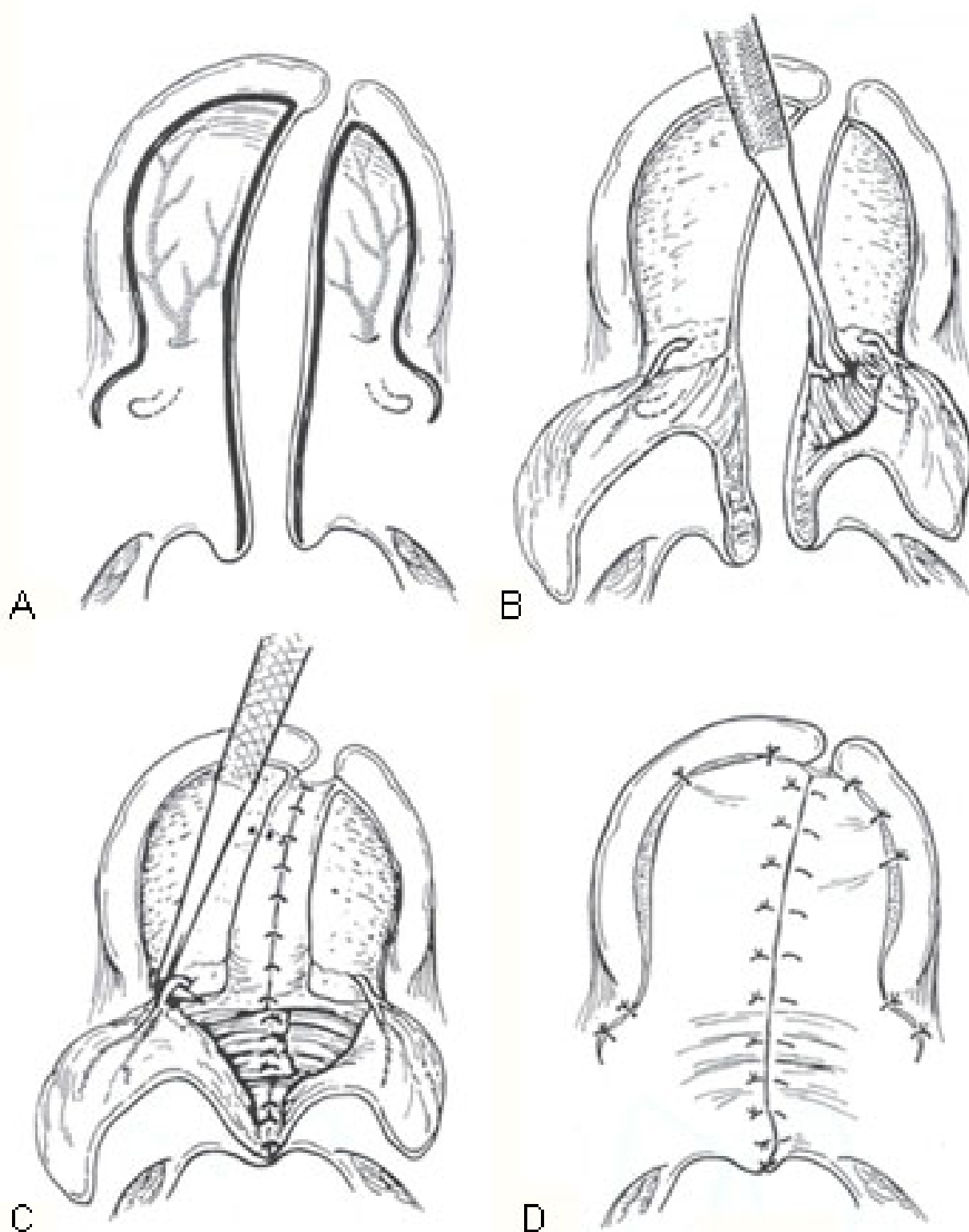


Figura 26: Reparo de fenda palatina mostrando desenho de palatoplastia com 2 retalhos

De: Senders CW, Sykes JM. Cleft palate. Em: Smith JD, Bumsted RM, eds. *Pediatric facial plastic and reconstructive surgery*. New York, NY: Raven Press; 1993:162



Figura 27: Fenda palatina unilateral completa sem reparo

Do acervo de Travis T. Tollefson, MD, FACS

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jan 05, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em bestpractice.bmj.com. A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Travis T. Tollefson, MD, MPH, FACS

Professor and Director

Facial Plastic and Reconstructive Surgery, Otolaryngology - Head and Neck Surgery, Cleft and Craniofacial Team, University of California Davis, Sacramento, CA

DIVULGAÇÕES: TTT is an author of studies referenced in this monograph.

David A. Shaye, MD

Instructor

Facial Plastic and Reconstructive Surgery, Massachusetts Eye and Ear, Harvard University, Boston, MA

DIVULGAÇÕES: DAS declares that he has no competing interests.

// Colegas revisores:

Oren Friedman, MD

Assistant Professor to Director

Division of Facial Plastic and Reconstructive Surgery, Mayo Clinic, Rochester, MN

DIVULGAÇÕES: OF declares that he has no competing interests.

Philip Fischer, MD

Professor of Pediatrics

Mayo Clinic, Rochester, MN

DIVULGAÇÕES: PF declares that he has no competing interests.