

Malformações Adicionais às Fissuras Lábio-palatais

Additional Malformations in Patients with Oral Clefts

José Alberto de Souza Freitas*
Gisele da Silva Dalben**
Patrícia Zambonato Freitas***
Milton Santamaria Júnior****

Freitas JA de S, Dalben G da S, Freitas PZ, Santamaria Júnior M. Malformações adicionais às fissuras lábio-palatais. Rev Ibero-am Odontopediatr Odontol Bebê 2004; 7(38):367-71.

A proposta deste trabalho foi avaliar a prevalência de malformações associadas às fissuras lábio-palatais em uma amostra brasileira, investigando quais as estruturas mais comumente afetadas e a correlação das mesmas com o tipo de fissura. Foram examinados 803 pacientes portadores de fissuras lábio-palatais sem síndromes que se matricularam no HRAC-USP no ano de 2000. Oitenta e um pacientes (10,2%) apresentavam anomalias associadas. Houve uma forte correlação entre a frequência de anomalias associadas e o tipo de fissura lábio-palatal, com maiores prevalências para as medianas, seguidas pelas fissuras completas de lábio e palato bilaterais e pelas isoladas de palato. As alterações cardíacas e distúrbios do desenvolvimento neuropsicomotor foram as anomalias associadas às fissuras encontradas com mais frequência, seguidas pelas alterações de membros. A prevalência relativamente alta de malformações associadas e a severidade das mesmas sugerem a necessidade de uma ampla investigação de pacientes portadores de fissuras, na busca de outras anomalias congênitas não detectadas que possam merecer intervenção precoce.

PALAVRAS-CHAVE: Fissura labial; Fissura palatina; Doenças do recém-nascido; Anormalidades múltiplas.

INTRODUÇÃO E REVISÃO DE LITERATURA

Vários estudos foram realizados nas últimas décadas para investigar as fissuras lábio-palatais e sua associação com outras anomalias em diversas estruturas anatômicas dentro ou fora do complexo craniofacial. Azaz, Koyoumdjisky-Kaye (1967) relataram uma prevalência de 27% de anomalias associadas entre crianças judias com fissuras lábio-palatais. Jensen *et al.*, em 1988, observaram presença de malformações adicionais em 4,3% de crianças com fissuras.

Em 1996, Kozelj relatou uma prevalência de 16% de anomalias associadas em uma amostra de crianças com fissuras. Murray *et al.*, em 1997, observaram uma prevalência de 21% de

anomalias associadas às fissuras lábio-palatais no exame realizado ao nascimento e de apenas 6% no exame após alguns anos; sobre este fato, os autores supuseram uma possível alta frequência de mortalidade infantil entre as crianças com anomalias múltiplas.

Em 1997, Milerad *et al.* publicaram os resultados de um estudo no qual foi observado que as anomalias associadas estavam presentes em 21% das crianças com fissuras, principalmente para aquelas com fissuras de lábio e palato, predominantemente para as bilaterais e sem diferença entre os sexos, sendo 5,2% de etiologia

* Doutor em Radiologia; Professor Titular do Departamento de Estomatologia da Faculdade de Odontologia de Bauru (FOB/USP); Superintendente do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (HRAC-USP), Bauru – SP

** Odontopediatra pelo HRAC-USP; aluna do curso de Aperfeiçoamento em Ortodontia Preventiva do HRAC-USP, Bauru-SP

*** Mestre em Ortodontia; Ortodontista do HRAC-USP, Bauru-SP; Rua Silvio Marchione, 3-20, Vila Universitária – 17043-900, Bauru – SP; e-mail: patzfreitas@uol.com.br

**** Aluno do curso de Aperfeiçoamento em Ortodontia Preventiva do HRAC-USP, Bauru-SP

definitivamente genética. As anomalias associadas mais comumente encontradas foram de membros superiores e inferiores ou coluna vertebral, seguidas pelo sistema cardiovascular e retardo do desenvolvimento neuropsicomotor (RDNPM).

Hagberg *et al.* (1998) observaram prevalência de 22,3%, tendo encontrado correlação positiva entre a presença de anomalias associadas e fissuras bilaterais, baixo peso ao nascimento e parto prematuro. Tolarová, Cervenka (1998) encontraram prevalência bastante alta, de 39% de anomalias associadas entre crianças com fissuras, predominantemente malformações múltiplas de etiologia desconhecida.

Em 1999, Lief *et al.* investigaram a influência teratogênica do tabaco e encontraram ausência de correlação entre tabagismo e fissura de lábio e/ou palato, porém com correlação positiva discreta com os casos de fissuras lábio-palatais associados a outras malformações. No mesmo ano, Duarte, Leal verificaram que 27,5% dos pacientes estudados apresentavam outras malformações associadas, em especial para o grupo de fissura de palato isoladamente (36%) e principalmente de anomalias associadas envolvendo a face e sistema cardiovascular.

Rajabian, Sherkat, em 2000, observaram uma prevalência de 7,73% de malformações associadas às fissuras lábio-palatais. No mesmo ano, Stoll *et al.* encontraram prevalência de 36,7% de malformações associadas, com ocorrência mais freqüente destas no grupo de pacientes com fissura isolada de palato. As anomalias mais comumente encontradas foram as anomalias faciais, incluindo hipertelorismo, seguidas pelas anomalias dos sistemas nervoso central, esquelético, urogenital e cardiovascular.

Com base nos achados da literatura sobre a alta prevalência de malformações associadas às fissuras lábio-palatais e pela escassez de estudos sobre este assunto em pacientes brasileiros, a proposta deste trabalho foi a de verificar sua ocorrência em uma amostra brasileira, investigando quais as estruturas mais comumente afetadas e a correlação das mesmas com o tipo de fissura.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram examinados 803 pacientes nunca submetidos a cirurgia reparadora da anomalia lábio-palatal, no setor de Diagnóstico do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), durante o ano de 2000, independentemente de raça, idade e gênero. Durante o exame, foram avaliados o tipo de fissura e a presença de outras malformações associadas. Foram excluídos desta pesquisa pacientes já submetidos a qualquer intervenção cirúrgica para reparo da anomalia, pela possibilidade de equívoco na classificação exata do tipo de fissura.

Também foram excluídos os pacientes portadores de síndromes, com exceção dos casos de fissura mediana, cuja manifestação geralmente se associa a alguma síndrome. Os pacientes foram examinados e os pais indagados sobre a existência de outras malformações já diagnosticadas. Os dados foram tabulados por análise estatística descritiva para obtenção de porcentagens e médias.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A idade média no momento do exame foi de 2,8 anos, variando de 6 dias a 49 anos completos. A maioria dos pacientes pertencia ao sexo masculino e à raça branca e provinha da região Sudeste. No geral, as fissuras mais prevalentes foram as fissuras completas de lábio e palato, unilaterais e bilaterais, que constituíram 40% da amostra.

Dos 803 pacientes examinados durante este estudo, 81 (10,2%) apresentavam anomalias associadas, variando de 1 a 4 anomalias além da própria fissura. Os trabalhos encontrados na literatura relatam prevalências bastante variáveis de anomalias associadas, de 4,3% a 39% (Azaz, Koyoumdjisky-Kaye, 1967; Jensen *et al.*, 1988; Kozelj, 1996; Milerad *et al.*, 1997; Murray *et al.*, 1997; Hagberg *et al.*, 1998; Tolarová, Cervenka, 1998; Duarte, Leal, 1999; Rajabian, Sherkat, 2000; Stoll *et al.*, 2000).

Entre estes 81 pacientes, a idade média foi de 2,1 anos, variando de alguns dias de vida extra-uterina a 23 anos. Não foi encontrada correlação entre a ocorrência de anomalias associadas e sexo, uma vez que a proporção entre sexo masculino e feminino para este grupo de pacientes foi semelhante à da amostra total (49 do sexo masculino e 32 do feminino).

Houve forte correlação entre a freqüência de anomalias associadas e o tipo de fissura lábio-palatal (Gráfico 1). Conforme esperado, as fissuras medianas foram fortemente correlacionadas com anomalias associadas, uma vez que geralmente ocorrem como manifestação de alguma síndrome. Entre as crianças com este tipo de fissura, 55% apresentavam algum tipo de anomalia associada ou síndrome, como a holoprosencefalia (Figura 1). Com relação aos demais tipos de fissuras, as completas de lábio e palato bilaterais (Figura 2) e as isoladas de palato (Figura 3) apresentaram maior ocorrência de malformações associadas em relação às fissuras completas unilaterais e às isoladas de lábio. Alguns trabalhos na literatura relatam inter-relações entre anomalias associadas e tipos de fissura, com resultados bastante divergentes (Milerad *et al.*, 1997; Duarte, Leal, 1999; Stoll *et al.*, 2000).

O Gráfico 2 demonstra a distribuição dos tipos de anomalias associadas mais comumente encontradas, agrupadas por sistemas e/ou áreas anatômicas. As alterações de membros foram as anomalias associadas

às fissuras encontradas com mais frequência, seguidas pelas alterações cardíacas e distúrbios do desenvolvimento neuropsicomotor.

As anomalias associadas encontradas incluíram anomalias cerebrais diversas, anemia falciforme, anofthalmia, microftalmia, apêndice nasal, apêndice auricular, assimetria craniana, assimetria facial, anomalias do sistema geniturinário, anomalias do sistema digestivo, ausência de membro(s) inferior(es), ausência de membro(s) superior(es), ausência da pré-maxila, ausência do septo nasal, cardiopatia, displasia do quadril, estrabismo, exoftalmia, exostose na narina (Figura 4), fissura nasal, fissura oblíqua, fissura mediana do lábio inferior, fissura orbicular direita, hemangioma no olho direito, hérnia, hidrocefalia, hidrocele, hidronefrose, hipertelorismo, hipoplasia da pré-maxila, hipoplasia

peniana, hipospádia, hipotelorismo, hipotonia muscular, holoprosencefalia (Figura 1), língua bífida, língua presa, macrostomia, malformação da válvula tricúspide, malformação das orelhas, malformações de membro(s) inferior(es), malformações de membro(s) superior(es), meningocele lombar, microcefalia, micrognatia, microstomia, paralisia facial, RDNPM, síndrome de Van der Woude e sopro cardíaco. Os trabalhos incluídos na revisão de literatura citam uma infinidade de anomalias que podem ocorrer de forma associada às fissuras lábio-palatais, sem entretanto constituírem quadros característicos de síndromes ou seqüências (Ivy, 1962; Milerad *et al.*, 1997; Duarte, Leal, 1999).

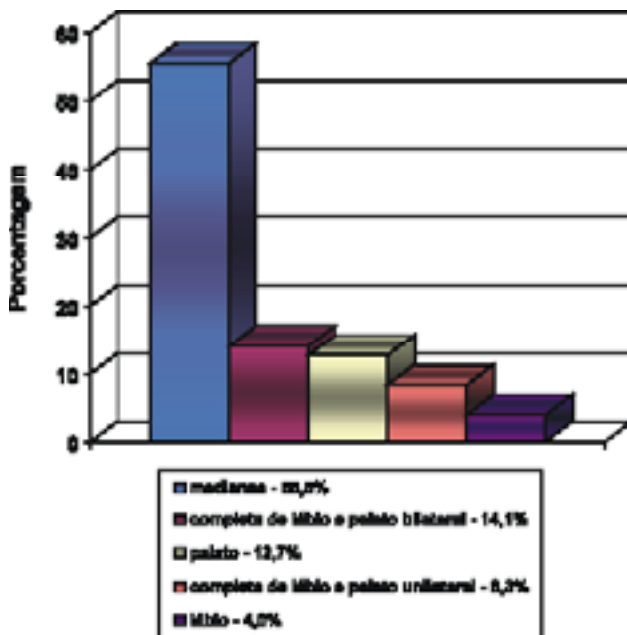


GRÁFICO 1: Associação entre presença de anomalias e o tipo de fissura.

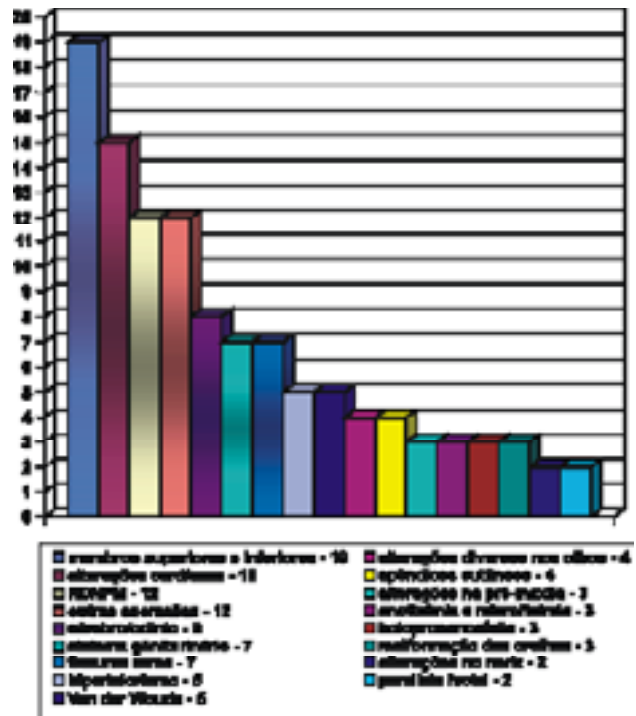


GRÁFICO 2: Anomalias associadas à fissura lábio-palatal encontradas na amostra.

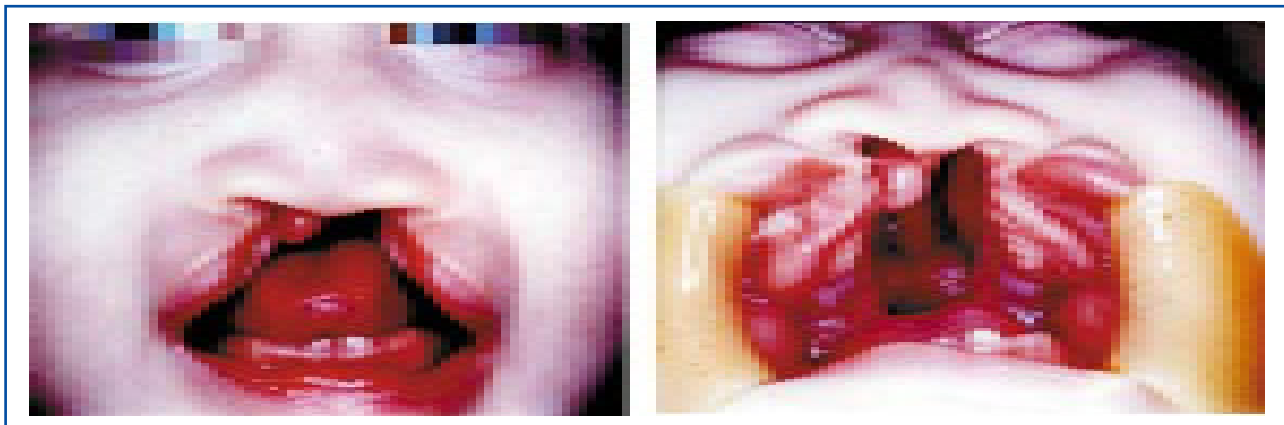


FIGURA 1: Fissura transforame mediana com holoprosencefalia.

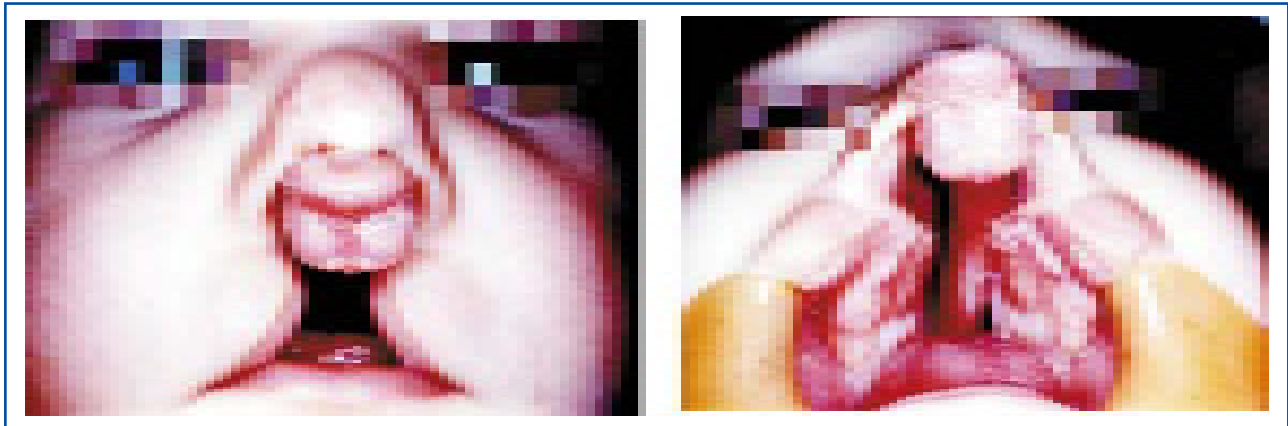


FIGURA 2: *Fissura transforame incisivo bilateral.*

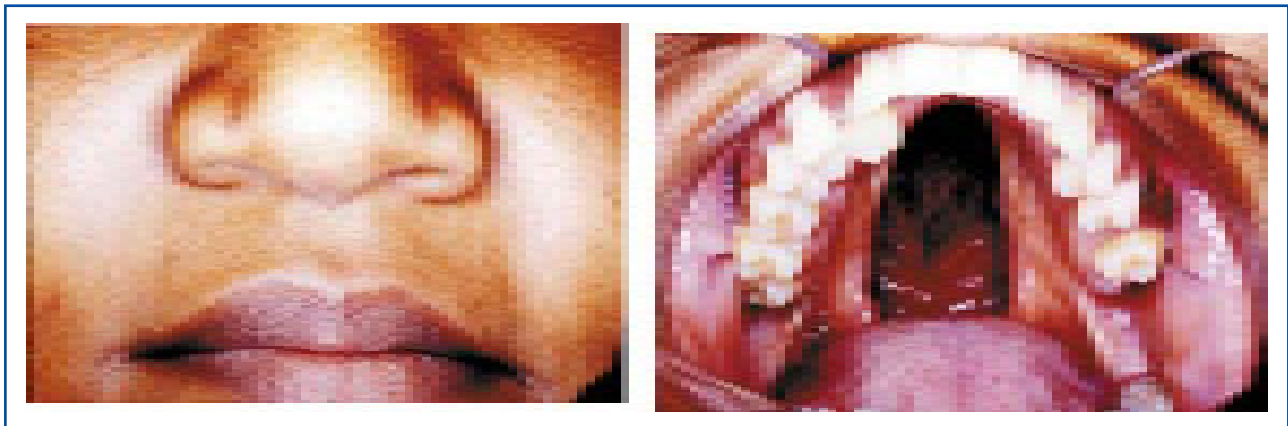


FIGURA 3: *Fissura pós-forame incisivo.*

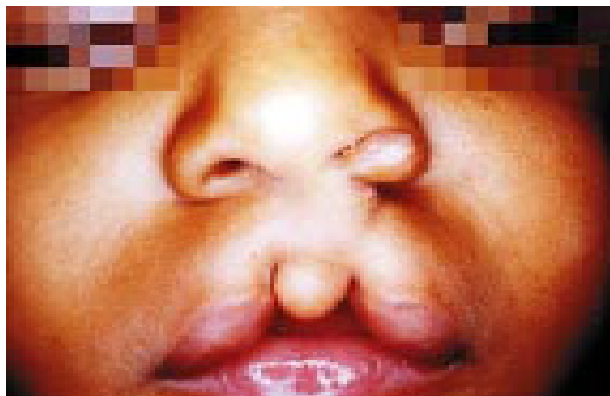


FIGURA 4: *Exostose na narina em paciente portador de fissura pré-forame incompleta bilateral.*

CONCLUSÕES

A prevalência relativamente alta de malformações associadas encontradas nesta amostra de brasileiros com fissuras lábio-palatais e a severidade das mesmas sugerem a necessidade de uma ampla investigação de

pacientes portadores de fissuras, na busca de outras anomalias congênitas não detectadas que possam merecer intervenção precoce.

Freitas JA de S, Dalben G da S, Freitas PZ, Santamaria Júnior M. Additional malformations in patients with oral clefts. *Rev Ibero-am Odontopediatr Odontol Bebê* 2004; 7(38):367-71.

The aim of this study was to evaluate the prevalence of malformations associated to cleft lip and palate in a Brazilian sample, investigating the most commonly affected structures and the correlation of these malformations to the type of cleft. A total of 803 non-syndromic unoperated patients with cleft lip and palate who attended the HRAC-USP for the first time in the year 2000 were examined. Eighty-one patients (10.2%) presented associated anomalies. There was a strong correlation between the frequency of associated anomalies and the type of cleft, with higher prevalence for the median clefts, followed by the bilateral complete cleft lip and palate, and isolated cleft palate. Cardiac alterations and disturbances in neuro-psycho-motor development were the most frequent associated anomalies, followed by malformations of the upper and lower limbs. The relatively high prevalence of associated malformations and their severity suggest the need of a broad investigation of patients with clefts, in an attempt to discover other undiagnosed congenital anomalies that might require early intervention.

KEYWORDS: Cleft lip; Cleft palate; Infant, newborn, diseases; Abnormalities, multiple.

REFERÊNCIAS

- Azaz B, Koyoumdjisky-Kaye E. Incidence of clefts in Israel. *Cleft Palate J* 1967; 4:227-32.
- Duarte R, Leal MJ. Leque das malformações congénitas associadas às fissuras lábio alvéolo palatinas. *Acta Med Port* 1999; 12(4-6):147-54.
- Hagberg C, Larson O, Milerad J. Incidence of cleft lip and palate and risks of additional malformations. *Cleft Palate Craniofac J* 1998; 35(1):40-5.
- Ivy RH. Influence of race on incidence of cleft lip and cleft palate. *Plast Reconstr Surg* 1962; 30(5):581-5.
- Jensen BL, Kreiborg S, Dahl E, Fogh-Andersen P. Cleft lip and palate in Denmark, 1976-1981: epidemiology, variability, and early somatic development. *Cleft Palate J* 1988; 25(3):258-69.
- Kozelj V. Epidemiology of orofacial clefts in Slovenia, 1973-1993: comparison of the incidence in six European countries. *J Craniomaxillofac Surg* 1996; 24(6):378-82.
- Lieff S, Olshan AF, Werler M, Strauss RP, Smith J, Mitchell A. Maternal cigarette smoking during pregnancy and risks of oral clefts in newborns. *Am J Epidemiol* 1999; 150(7):683-94.
- Milerad J, Larson O, Hagberg C, Ideberg M. Associated malformations in infants with cleft lip and palate: a prospective, population-based study. *Pediatrics* 1997; 100(2):180-6.
- Murray JC, Daack-Hirsch S, Buetow KH, Munger R, Espina L et al. Clinical and epidemiological studies of cleft lip and palate in the Philippines. *Cleft Palate Craniofac J* 1997; 34(1):7-10.
- Rajabian MH, Sherkat M. An epidemiologic study of oral clefts in Iran: analysis of 1669 cases. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 37(2):191-6.
- Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in cases with oral clefts. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 37(1):41-7.
- Tolarová MM, Cervenka J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet* 1998; 75(2):126-37.

Recebido para publicação em: 06/09/02
Enviado para reformulação em: 06/12/02
Aceito para publicação em: 05/06/03