

MANUAL DE CUIDADOS DE SAÚDE E ALIMENTAÇÃO DA CRIANÇA COM FENDA ORAL

A REPRODUÇÃO DESTA PUBLICAÇÃO É PERMITIDA, CITANDO A FONTE ORIGINAL

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL

MANUAL DE CUIDADOS DE SAÚDE E ALIMENTAÇÃO DA CRIANÇA COM FENDA ORAL



Elaboração:

Profa. Dra. Isabella Lopes Monleó

Médica Geneticista, Faculdade de Medicina/Serviço de Genética Clínica, Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes, Universidade Federal de Alagoas (UFAL). Integrante do Projeto Crânio-Face Brasil desde 2004. Maceió-AL.

Profa. Dra. Livia Gobby Amstalden Mendes

Fonoaudióloga Integrante do Projeto Crânio-Face Brasil (2004-2010). Campinas-SP.

Profa. Dra. Vera Lucia Gil-da-Silva-Lopes

Médica Geneticista, Departamento de Genética Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Coordenadora do Projeto Crânio-Face Brasil desde 2004. Campinas-SP.

Colaboradores:

Amanda Gabriela Rosendo de Barros

Ana Karolina Maia de Andrade

Gisele de Melo Brito

Acadêmicas do curso de Medicina, Faculdade de Medicina/Programa Institucional de Iniciação Científica (PIBIC), Universidade Federal de Alagoas (UFAL). Maceió-AL.

Prof. Dr. Roberto José Nogueira Negrão

Pediatra, Especialista em Terapia Intensiva Infantil e Nutrição Enteral e Parenteral

Coordenador da Equipe Nutricional de terapia nutricional / Hospital de Clínicas / Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Campinas-SP.

Profa. Dra. Rita Tonocchi

Fonoaudióloga, Centro de Referência em Deformidades Craniofaciais Congênitas (CAIF/AFISSUR). Curitiba-PR.

Integrante do Projeto Crânio-Face Brasil desde 2014.

Ilustrações:

Emilton Barbosa Oliveira

Suporte Didático e Divulgação Técnico Científica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Campinas-SP.

Apoio técnico:

Profa Dra Roberta Mazzariol Volpe Aquino

Bióloga, bioinformata. Integrante do Projeto Crânio-Face Brasil desde 2013. Campinas-SP.

Suporte:



SUMÁRIO

APRESENTAÇÃO	4
O QUE É FENDA ORAL?	5
O QUE CAUSA A FENDA ORAL?	6
COMO PREVENIR AS FENDAS ORAIS?	6
ANTES DA GRAVIDEZ (PERÍODO PRÉ-CONCEPCIONAL):	7
DURANTE A GRAVIDEZ:	7
QUAIS SÃO OS RISCOS E COMPLICAÇÕES PARA ALGUÉM QUE NASCE COM FENDA ORAL?	8
COMO DEVE SER O ACOMPANHAMENTO DA CRIANÇA COM FENDA ORAL?	8
COMO ALIMENTAR A CRIANÇA COM FENDA ORAL?	9
COMO ALIMENTAR A CRIANÇA COM FENDA ORAL NO SEIO?	11
BEBÊS COM FENDA DO LÁBIO	12
BEBÊS COM FENDA DO PALATO	15
BEBÊS COM FENDA DO LÁBIO E DO PALATO	15
QUE FAZER QUANDO O ALEITAMENTO AO SEIO NÃO É POSSÍVEL OU É INSUFICIENTE?	15
COMO ALIMENTAR A CRIANÇA COM FENDA ORAL USANDO MAMADEIRA?	17
TIPOS DE MAMADEIRAS E BICOS	17
POSIÇÃO E TÉCNICA PARA ALIMENTAÇÃO COM MAMADEIRA	18
COMO REALIZAR A HIGIENE BUCAL DA CRIANÇA COM FENDA LABIOPALATAL?	18
ONDE ENCONTRAR MAIS INFORMAÇÕES E SUPORTE?	19
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS E LEITURA COMPLEMENTAR	19
SERVIÇOS DE GENÉTICA PARTICIPANTES DO PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL	20
REGIÃO NORDESTE: 05	20
REGIÃO SUDESTE: 05	20
REGIÃO SUL: 03	20
SERVIÇOS CREDENCIADOS PELO MINISTÉRIO DA SAÚDE PARA TRAMTAMENTO MULTIDISCIPLINAR DE FENDAS ORAIS	21
REGIÃO NORTE: 01	21
REGIÃO NORDESTE: 04	21
REGIÃO CENTRO-OESTE: 03	21
REGIÃO SUDESTE: 12	21
REGIÃO SUL: 08	21
ANEXO 1 – PRINCIPAIS SÍNDROMES ASSOCIADAS ÀS FENDAS ORAIS COM CAUSAS CONHECIDAS	22

APRESENTAÇÃO

Em 2003 foram dados os primeiros passos para a construção do Projeto Crânio-Face Brasil. Trata-se de projeto multicêntrico e multidisciplinar baseado em genética comunitária, que busca identificar os problemas e propor estratégias para favorecer o atendimento de pessoas com anomalias craniofaciais. Além de estudos de investigação clínico-etiológica, dois outros aspectos importantes estiveram presentes desde a concepção dos trabalhos deste grupo de pesquisadores: o levantamento de necessidades de saúde das pessoas com anomalias craniofaciais e propostas para aplicação em Saúde Pública e o entendimento de que a melhor estratégia para garantir a eficiência na atenção à saúde é a Educação Continuada dos profissionais da saúde.

Este **MANUAL DE CUIDADOS DE SAÚDE E ALIMENTAÇÃO DA CRIANÇA COM FENDA ORAL**, destinado a profissionais e pais, tem por objetivo mostrar os desafios de manejar aspectos essenciais à saúde de um bebê com fenda oral.

As fendas orais são consideradas um problema de saúde pública pela Organização Mundial de Saúde, em vista de sua prevalência, seu impacto biopsicossocial e necessidade de tratamento prolongado. Este não se resume à atenção especializada. Ele requer a articulação entre todos os profissionais de saúde, desde a atenção básica e média complexidade, visando a promoção da saúde, até a alta complexidade, para a reabilitação.

Destacam-se, neste Manual, três pontos: a) as **possibilidades de prevenção** populacional e individual, com ênfase na necessidade de avaliação e aconselhamento genéticos; b) a importância do reconhecimento e controle de **comorbidades** e c) o desafio da **alimentação** do bebê antes da correção cirúrgica. Este último é um desafio real, detectado imediatamente após o parto, reforçando a necessidade de integração da equipe de saúde hospitalar com a da atenção básica, a qual terá a grande responsabilidade de orientar a família e acompanhar o crescimento e desenvolvimento do lactente, minimizando as dificuldades deste processo e favorecendo o ganho de peso. Ter êxito nesta etapa é fundamental para que as correções cirúrgicas e demais tratamentos ocorram de acordo com o programado pelos especialistas.

O desafio é enorme, mas as experiências bem sucedidas ao redor do mundo mostram que o acompanhamento próximo e constante de profissional da saúde é a melhor estratégia para alcançar resultados satisfatórios. Esperamos que este Manual possa contribuir e motivar o cuidado dos bebês com fendas orais e suas famílias pelas Equipes de Saúde.

Os autores

O QUE É FENDA ORAL?

Um em cada 600-1000 bebês pode nascer com uma fenda oral. Essa malformação congênita pode ocorrer apenas no lábio, apenas no palato (céu da boca), ou ainda, no lábio e palato.

A fenda de lábio, ou “lábio leporino”, é um defeito de fechamento do lábio superior, que pode acontecer em um dos lados (unilateral), ou nos dois lados (bilateral) do filtro. Essa falha no fechamento pode se limitar ao lábio ou estender-se até a narina, alcançar a gengiva e o maxilar superior.

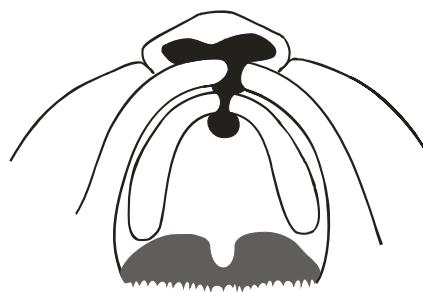
Na fenda de palato, o defeito de fechamento pode atingir todo o céu da boca e a base do nariz, comunicando diretamente um e outro. Pode, ainda, ser responsável pela ocorrência de úvula bífida (a campainha da garganta aparece dividida)

FIGURA 1 - Tipos de fenda oral de acordo com a topografia e extensão

FIGURA 1A - Exemplos de fendas de lábio (arte: Emilton Barbosa de Oliveira)

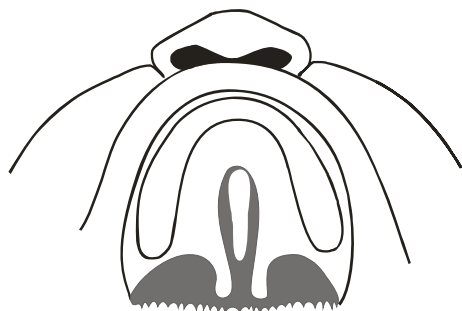


Fenda envolvendo apenas lábio

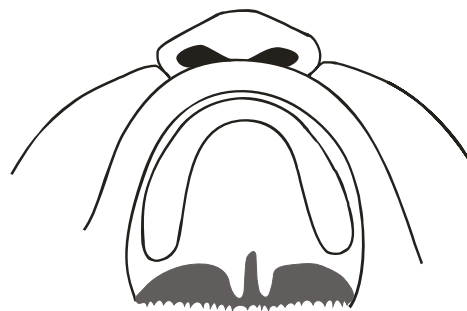


Fenda envolvendo lábio e alvéolo dentário

FIGURA 1B - Exemplos de fendas de palato

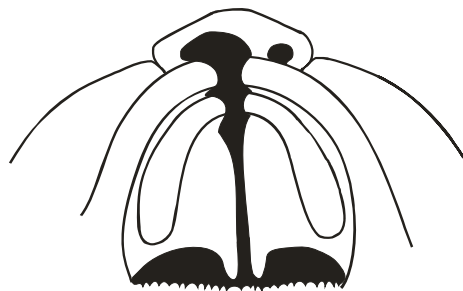


Fenda envolvendo palato duro e mole

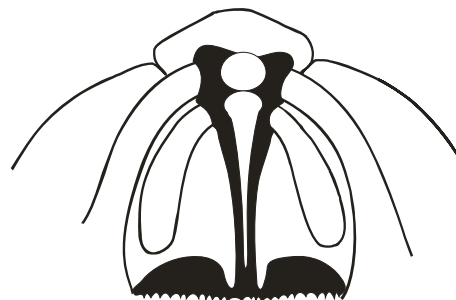


Fenda envolvendo palato mole

FIGURA 1C - Fendas de lábio e palato



Fenda envolvendo lábio unilateral, alvéolo dentário,
palato duro e mole



Fenda envolvendo lábio bilateral, alvéolo dentário,
palato duro e mole

As fendas orais podem ocorrer isoladamente, chamadas **fendas não-sindrômicas**, ou em conjunto com malformações em outras partes do corpo, chamadas **fendas sindrômicas**. Atualmente são conhecidas mais de 300 síndromes em que a fenda oral é uma das anormalidades primárias. Veja a lista das principais síndromes associadas à fenda oral no Anexo 1 deste manual.

O QUE CAUSA A FENDA ORAL?

As fendas orais podem ser causadas por fatores genéticos (genes ou cromossomos), teratógenos (por exemplo, consumo de álcool, uso de anticonvulsivantes, alguns antibióticos e antifúngicos durante a gestação) ou pela interação entre vários genes (hereditariedade) e fatores não genéticos (deficiências nutricionais, tabagismo, alterações metabólicas durante a gestação) compondo o que se conhece como mecanismo multifatorial. Este último mecanismo é o responsável pela grande maioria dos casos de fendas não-sindrômicas enquanto genes, cromossomos e teratógenos, respondem pelos casos de fendas sindrômicas.

COMO PREVENIR AS FENDAS ORAIS?

Atualmente existem duas estratégias de prevenção: 1) educação da população para que evite situações de risco e 2) aconselhamento genético para famílias em que já existem pessoas com fenda oral. As ações de educação em saúde são dirigidas a toda população, mas com ênfase para o grupo de mulheres em idade fértil. Os objetivos principais são a identificação, o controle e a abstenção de situações e fatores que elevam o risco de aparecimento de fenda oral no bebê. A seguir apresentamos algumas orientações de prevenção antes e durante a gravidez.

ANTES DA GRAVIDEZ (PERÍODO PRÉ-CONCEPCIONAL):

- Verificar se o casal é consanguíneo (ou seja, se são parentes) ou se existe história familiar de fendas orais ou de outras malformações congênitas em pelo menos em três gerações. **Em caso afirmativo, encaminhar para consulta de aconselhamento genético.**
- Orientar sobre riscos relacionados à gravidez a partir dos 40 anos de idade.
- Orientar a realização de exames de saúde geral e ginecológicos para diagnosticar, tratar ou controlar problemas como anemia, elevação do colesterol, diabetes, alterações da tireoide e Doenças Sexualmente Transmissíveis (DST).
- Se a mulher faz uso de anticonvulsivantes, encaminhar ao neurologista para verificar as opções de medicamentos durante a gravidez e para planejar a mudança com tempo suficiente para proporcionar a melhor adaptação aos novos medicamentos.
- Suplementar ácido fólico (três meses antes de engravidar até três meses de gestação). Esta substância tem efeito protetor comprovado em Defeitos de Fechamento de Tubo Neural e alguns estudos sugerem que pode também ter efeito contra outras malformações.

DURANTE A GRAVIDEZ:

- Aconselhar abstenção de cigarros e bebidas alcoólicas e consumo de drogas ilícitas em qualquer quantidade.
- Controlar doenças crônicas ou doenças desenvolvidas durante a gestação, especialmente diabetes e obesidade.
- Corrigir o baixo peso e deficiências nutricionais, especialmente relacionadas ao ácido fólico que deve ser usado no período de três meses antes até três meses depois do início da gravidez conforme orientado acima.
- Aconselhar medidas de proteção contra infecções virais (como rubéola) e orientar sobre riscos da automedicação, da exposição a solventes e pesticidas de uso agrícola como medida geral de proteção contra malformações congênitas no bebê.
- Evitar, principalmente, medicamentos a base de ácido retinóico usado em tratamentos dermatológicos, ácido valpróico e fenitoina usados para controle de crises convulsivas como parte do tratamento de epilepsia. Essas medidas deverão ser decididas pelo médico assistente, dermatologista e neurologista.

QUAIS SÃO OS RISCOS E COMPLICAÇÕES PARA ALGUÉM QUE NASCE COM FENDA ORAL?

A pessoa com fenda oral não tem apenas uma alteração estética. A fenda é a causa de problemas alimentares que prejudicam a nutrição, o crescimento e o desenvolvimento. Além disso, podem ocorrer distúrbios respiratórios, da fala e da audição, infecções repetidas, alterações odontológicas, problemas emocionais, sociais, educacionais e com a autoestima.

Diversos estudos mostram que a taxa de mortalidade e de doença mental em pessoas com fenda oral são maiores que a de pessoas sem esta malformação. Além disso, existem evidências de risco aumentado para vários tipos de câncer, entre os quais mama, cérebro e cólon. Esse risco é também maior para os familiares de pessoas com fendas orais.

Por tudo isso, o tratamento de uma pessoa com fenda oral não se encerra com a correção cirúrgica. Esse tratamento deve se estender desde o nascimento até a vida adulta e deve ser planejado de acordo com o tipo de fenda e com as necessidades de saúde de cada pessoa como será abordado a seguir.

COMO DEVE SER O ACOMPANHAMENTO DA CRIANÇA COM FENDA ORAL?

É importante saber que muitas pessoas com fendas orais têm também malformações em outras partes do corpo como o cérebro, coração, rins, mãos e pés. Nesses casos a pessoa pode ter uma fenda oral do tipo **sindrômica**. Por isso, quando uma criança nasce com fenda oral, é essencial que ela seja avaliada por um **médico geneticista** para que o diagnóstico seja esclarecido.

Não existe tratamento universal. Cada pessoa precisa do seu plano terapêutico individual. Este plano deve ser revisado a cada avaliação, para atender às necessidades da criança levando em consideração se o diagnóstico é de **fenda oral não-sindrômica ou sindrômica**. Em geral, o tratamento especializado requer acompanhamento com cirurgião, fonoaudiólogo, odontólogo, psicólogo, enfermeiro e assistente social.

Apesar de ser uma malformação muito frequente, ainda não existe consenso internacional a respeito da época e da técnica para realizar o reparo cirúrgico da fenda. Apesar disso, admite-se globalmente que a cirurgia para fechamento do lábio deve ser feita no período de 2 e 6 meses de vida e a primeira cirurgia do palato, entre 6 e 18 meses de vida.

Após o fechamento da fenda de lábio e/ou de palato, podem ocorrer procedimentos cirúrgicos adicionais, a fim de corrigir anormalidades ortodônticas e do crescimento da mandíbula e realizar reparos estéticos. Nova cirurgia no palato (como a palatoplastia secundária) pode ser necessária para restituir aspectos anatômicas/funcionais e, então, oferecer melhores condições para produção de fala, qualidade vocal e evolução do processo fonoterapêutico. Portanto, uma pessoa com fenda oral, poderá necessitar de 5, 7, 10 ou até mais

cirurgias dependendo da complexidade de seu caso. Paralelamente, essa pessoa necessitará de suporte nas áreas fonoaudiológica, otorrinolaringológica, psicológica, social, educacional, entre outras. Por esta razão, admite-se que o modelo de equipe multidisciplinar estruturado em centros especializados como sendo a melhor forma de oferecer o cuidado adequado a pessoas com fendas orais.

Todo esse cuidado especializado é muito facilitado com o acompanhamento médico geral, em que a criança tenha acesso a medidas de promoção da saúde e prevenção de agravos apropriadas para suas necessidades específicas. Sendo assim, o acompanhamento com pediatra e com a equipe de saúde da atenção básica é essencial.

O objetivo fundamental desse acompanhamento é monitorar o crescimento e desenvolvimento, prevenir comorbidades (especialmente otites, anemia carencial, infecções de vias aéreas superiores e pneumonia aspirativa). Tudo isso pode ser feito de maneira integrada com os programas existentes de atenção à saúde da criança com garantia de acesso a vacinas especiais, quando necessárias, e ênfase nos cuidados com a alimentação.

COMO ALIMENTAR A CRIANÇA COM FENDA ORAL?

Do mesmo modo que ocorre com outras crianças, o leite materno é o alimento ideal para o bebê com fenda oral. As razões para isto são bem conhecidas dos profissionais de saúde e da população em geral: o leite materno contém quantidades ideais de nutrientes, anticorpos e água. O leite materno oferecido no seio é também um importante estímulo mecânico para a musculatura da face, língua e mandíbula e favorece o vínculo afetivo entre a mãe e a criança e a superação do choque ou luto pelo nascimento de uma criança com malformação congênita.

Além das necessidades básicas de qualquer criança, o bebê com fenda deve ser preparado para realizar com sucesso a cirurgia corretiva. A alimentação adequada promove o ganho de peso e a realização do procedimento sem atrasos. Assim, a ingestão do leite materno deve ser estimulada pela amamentação, ou quando isso não for possível ou suficiente, pelo leite materno ordenhado.

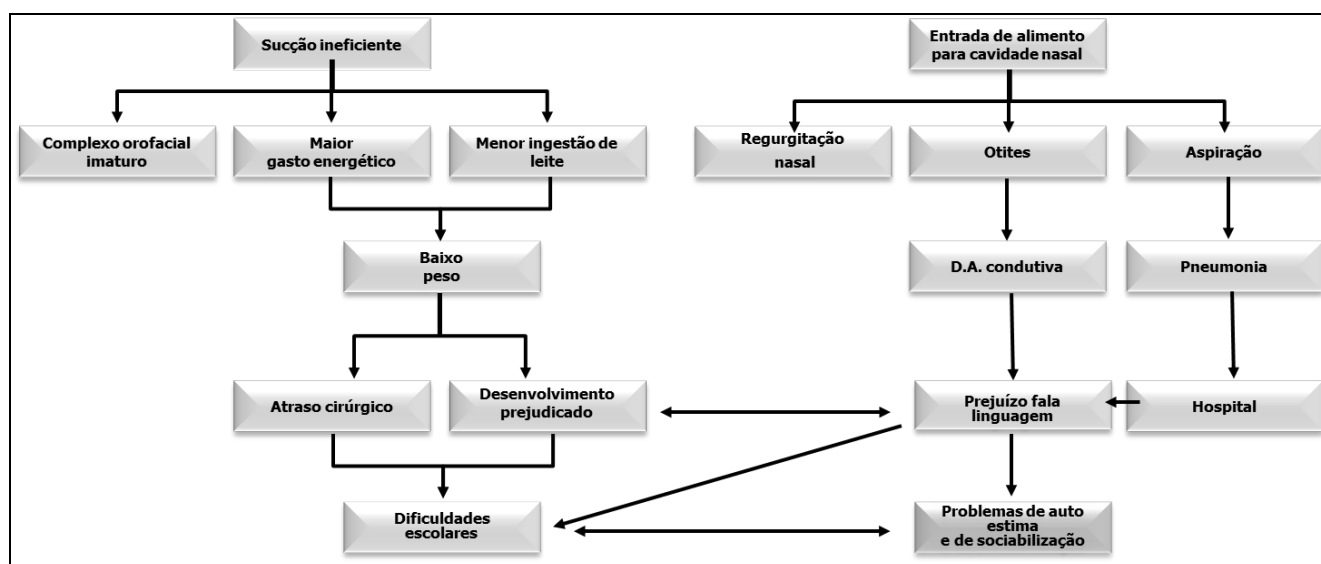
Verifica-se que, frequentemente, a quantidade de leite ingerida pelo bebê com fenda oral, em especial, com fenda que envolve o palato, durante a amamentação não é suficiente para suprir suas necessidades. Quando existe comprometimento do palato, manter o aleitamento materno exclusivo é mais complicado devido à inadequada pressão intraoral, a qual prejudica e dificulta a remoção do leite, bem como o posicionamento e a estabilidade do bico do seio. Desse modo, principalmente nos casos com fenda palatina, os bebês ganham peso mais lentamente devido às dificuldades alimentares ocasionadas pela alteração anatômica. Isto é agravado pelo maior gasto energético da sucção, pela quantidade ingerida e pelo aumento do tempo de mamada, que levam a ganho ponderal insuficiente.

Quanto mais extensa é a fenda oral, em especial a fenda palatina, maiores as complicações relacionadas à alimentação, principalmente, relacionada à amamentação. Porém, se a fenda for apenas labial (e unilateral), comumente, é possível a amamentação. A questão é que, nos casos de fenda palatina, que em geral tem reflexo de sucção preservado, como já mencionado anteriormente, a dificuldade está na inadequada pressão intraoral, a qual acarreta outras complicações para manutenção do aleitamento materno.

Nos casos com fenda palatina, comumente, também se verificam engasgos e refluxos nasais. Este quadro pode ser agravado pelo escape de alimentos pelo nariz e ingestão excessiva de ar que provoca vômitos, mais engasgos e perdas de alimentos. São também comuns as infecções de ouvido. As infecções de ouvido por suas consequências e alta incidência têm como desencadeante importante a disfunção da trompa de Eustáquio. Além disso, a qualidade da nutrição influencia a frequência de otites, sendo a ausência do leite humano um fator de risco para aumento da sua incidência. Daí, a necessidade e importância do acompanhamento do médico otorrinolaringologista. Cabe comentar que em casos de fendas não sindrômicas não é comum ocorrerem pneumonias aspirativas.

O fluxograma 1 mostra as relações entre dificuldades alimentares e comorbidades em crianças com fenda labiopalatal.

Fluxograma 1 - Dificuldades do indivíduo com fenda oral



Fonte: Amstalden-Mendes LG e Gil-da-Silva-Lopes VL. Rev. Cienc. Méd. 2006;15(5):437-448

É importante observar logo no período neonatal o momento em que a criança está sendo alimentada para corrigir eventuais erros, orientar 'manobras na alimentação' e identificar as situações em que será necessário usar outros métodos e recursos para alimentar o bebê, o que poderá ser instituído pelo fonoaudiólogo. O enfermeiro pode orientar e esclarecer acerca de ordenha do leite, caso não seja possível aleitamento materno exclusivo - como ocorre na presença de fenda palatina. Até o estabelecimento de uma estratégia eficiente de alimentação,

recomenda-se fazer seguimento semanal com pediatra ou enfermeiro, monitorando rigorosamente o crescimento e desenvolvimento, particularmente, o ganho ponderal. Em situações especiais, pode haver necessidade de intervenção nutricional por profissional especializado.

Quando o uso do leite materno no seio ou obtido por ordenha não é possível ou suficiente, a avaliação e intervenção nutricionais são importantes para determinação da fórmula artificial apropriada. **Especial atenção deve ser dada à explicação do método de diluição. De fato, erro no preparo das formulações é uma possível causa de inadequado ganho de peso.**

A suplementação de ferro e o uso de vermífugos devem ser considerados para todos os lactentes que iniciam a alimentação complementar.

ATENÇÃO: Uso de sonda nasogástrica não é indicado como primeiro método de alimentação da criança com fenda oral. Conforme já citado, a fenda palatina dificulta o aleitamento materno (pela inadequada pressão intraoral), mas, geralmente, permite alimentação via oral por meio de mamadeira. Tomando como base a fisiologia, a alimentação por via oral possibilita a primeira fase da digestão, estimula os reflexos de sucção e o desenvolvimento proprioceptivo da cavidade oral. O uso da sonda nasogástrica é um método invasivo e desconfortável para o recém-nascido. A introdução da sonda na narina provoca obstrução nasal, dificuldade na vedação labial e traz prejuízos aos movimentos de sucção e deglutição, além de acarretar a imaturidade do complexo orofacial.

As indicações para uso de sonda nasogástrica compreendem: dificuldade em atingir o volume de leite necessário, por via oral, para efetivo ganho ponderal - falência em estabelecer adequado ganho de peso e crescimento quando as demais alternativas já se esgotaram; risco evidente de aspiração ao alimentar a criança; padrão de sucção e de deglutição prejudicados/desorganizados. Consulte o item "O que fazer quando o aleitamento não é possível ou suficiente?" na página 15 deste manual.

COMO ALIMENTAR A CRIANÇA COM FENDA ORAL NO SEIO?

Alimentar o recém-nascido com fenda oral não é uma tarefa fácil, mas é essencial. Este é um dos maiores problemas enfrentados logo após o parto. Muitos lactentes, principalmente com fenda palatina, não conseguem sugar o peito da maneira correta pela inadequada pressão intraoral. Eles apresentam escape de leite pela boca, regurgitação nasal, maior gasto calórico e cansaço durante as mamadas, além de engolirem muito ar enquanto mamam.

Estas dificuldades prejudicam a nutrição e impedem que o bebê ganhe peso. Por isso, é necessário oferecer assistência alimentar adequada, imediatamente após o nascimento e nos primeiros meses de vida. A alimentação adequada é importante porque favorece a nutrição, o crescimento e desenvolvimento, a boa saúde

geral e o adequado ganho de peso e isto permite que a criança seja operada na idade correta. Então, orientar e auxiliar a mãe nos primeiros dias de vida da criança é uma tarefa fundamental.

A seguir serão apresentadas orientações sobre como alimentar o bebê considerando os diferentes tipos de fenda oral.

BEBÊS COM FENDA DO LÁBIO

De maneira geral, as crianças que têm apenas fenda do lábio apresentam menores dificuldades alimentares, pois a integridade do palato colabora para a manutenção da pressão intraoral negativa permitindo um melhor padrão de sucção. As principais dificuldades são abocanhar o bico e deixar escapar leite pela fenda. Além disso, a projeção da pré-maxila pode dificultar a estabilização do bico na cavidade oral. Esses problemas podem ser minimizados ou contornados com o posicionamento adequado do bebê no colo da mãe.

O importante é que os lábios se juntem ao bico e à aréola para que a boca fique bem fechada e o leite não escorra. A *pega* de seio adequada favorece a compressão do mamilo pelos lábios do recém-nascido e, com isso, a ejeção láctea do seio. O bebê deve ser ajudado a fazer a *pega* numa posição em que a mama possa vedar a fenda e impedir o escape de ar e de leite.

O bebê pode ficar sentado, de frente para o corpo da mãe. Como alternativa, a mãe pode deitar o bebê com a cabeça inclinada para o colo e inclinar seu próprio corpo sobre ele. Nesta posição, a ação da gravidade permite que o bico e a aréola penetrem com mais facilidade dentro da boca do bebê, proporcionando maior vedação da fenda, melhor escoamento do alimento para a orofaringe e esôfago, reduzindo a fadiga e a energia gasta durante a mamada. As mães que conseguem facilmente extrair o leite podem posicionar o bebê no colo, de forma que, por meio da extração manual, o leite seja diretamente ejetado na boca da criança.

Essas posições ajudam ao bebê a abocanhar o bico, impedindo o escape do alimento pela fenda que pode ser vedada pela própria mama. A mãe sempre pode auxiliar ocluindo a fenda com os dedos. Apertar levemente as bochechas nas laterais é um método que facilita o contato entre os lábios e pode ajudar a ocluir a fenda.

Durante e após a mamada:

- Observe se o leite está escapando para fora da boca. Caso isso aconteça, mude a posição do bebê para tentar melhorar a pega.
- Observe sinais de cansaço do bebê durante a mamada (sono e poucas sucções). Isso pode trazer prejuízos nutricionais, pois a criança ingere menor quantidade de leite.
- Controle o tempo de mamada que não deve ultrapassar 40 minutos (20 minutos em cada mama). Se o bebê permanecer mais tempo mamando, mas estiver ganhando peso, não precisa interferir. Entretanto, se a mamada for muito prolongada e mesmo assim o peso estiver abaixo do esperado, será necessário reavaliar a situação com profissional especializado (pediatra, enfermeiro ou fonoaudiólogo).

- Oriente a mãe a oferecer as duas mamas. A postura do bebê pode variar de uma mama para outra. Ele também pode mamar melhor em uma que na outra, mesmo assim, oferecer ambas é importante.
- É natural que o bebê demore alguns dias para aprimorar a sucção e se adaptar ao aleitamento materno ao seio. A mãe deve ser orientada sobre isso para que não desista.

Em geral, os lactentes com fenda do lábio conseguem se alimentar adequadamente no seio e não precisam completar a alimentação com outros recursos, tais como mamadeiras e copos.

FIGURA 3 - Posicionamento do bebê com fenda oral para mamada ao seio



Arte: Emilton Barbosa de Oliveira



Breastfeeding an infant with cleft lip. Children's Hospital and Clinics of Minnesota. Disponível em www.childrensmn.org



Breastfeeding an infant with cleft lip. Children's Hospital and Clinics of Minnesota. Disponível em www.childrensmn.org



Cuidados básicos aos portadores de fissura lábio palatina (Manual. Secretaria Municipal da Saúde/SP). Disponível em www.prefeitura.sp.gov.br



Cuidados básicos aos portadores de fissura lábio palatina (Manual. Secretaria Municipal da Saúde/SP). Disponível em www.prefeitura.sp.gov.br

BEBÊS COM FENDA DO PALATO

As principais dificuldades do bebê com fenda do palato são relacionadas com a dificuldade de sugar no seio com eficiência porque ocorre inadequada manutenção da pressão intraoral e porque a língua não tem o apoio do palato duro para realizar os movimentos adequados. Além disso, a comunicação entre as cavidades oral e nasal possibilita escape de alimento pelo nariz e, principalmente, nos casos associados com síndromes há maior risco de aspiração. Mesmo assim, é aconselhável o aleitamento no seio por alguns minutos para reforçar o vínculo afetivo entre mãe-filho. A complementação com leite materno ordenhado, em geral pode ser feita via oral, por meio de mamadeira. Ao alimentar o bebê com fissura palatina, procure não deitá-lo, pois o leite poderá refluir para o nariz. Oriente para que seja deixado sempre em posição inclinada ou sentada.

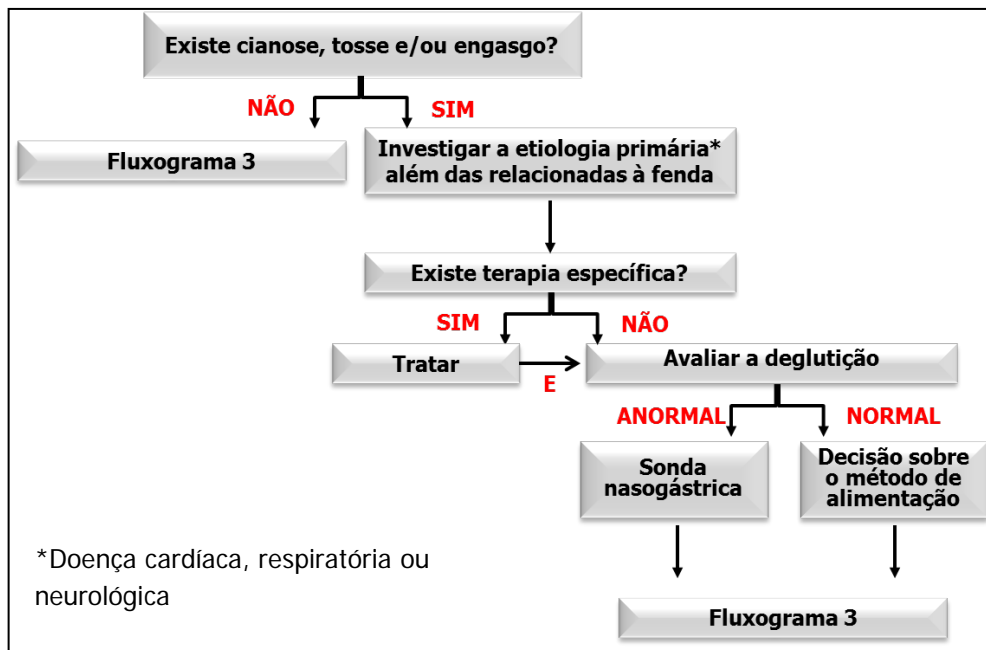
BEBÊS COM FENDA DO LÁBIO E DO PALATO

Devido à presença da fenda palatina, ressaltam-se as mesmas considerações feitas no item anterior, relacionadas à dificuldade de aleitamento materno exclusivo para crianças com fenda do palato. Conforme dito, nesses casos, em geral é possível a alimentação via oral com mamadeira. Salienta-se a indicação de ordenha, a fim de oferecer leite materno. Quando a alimentação com mamadeira não tiver sucesso, recomenda-se consulta fonoaudiólogo para avaliar o padrão de sucção e assim definir a melhor conduta.

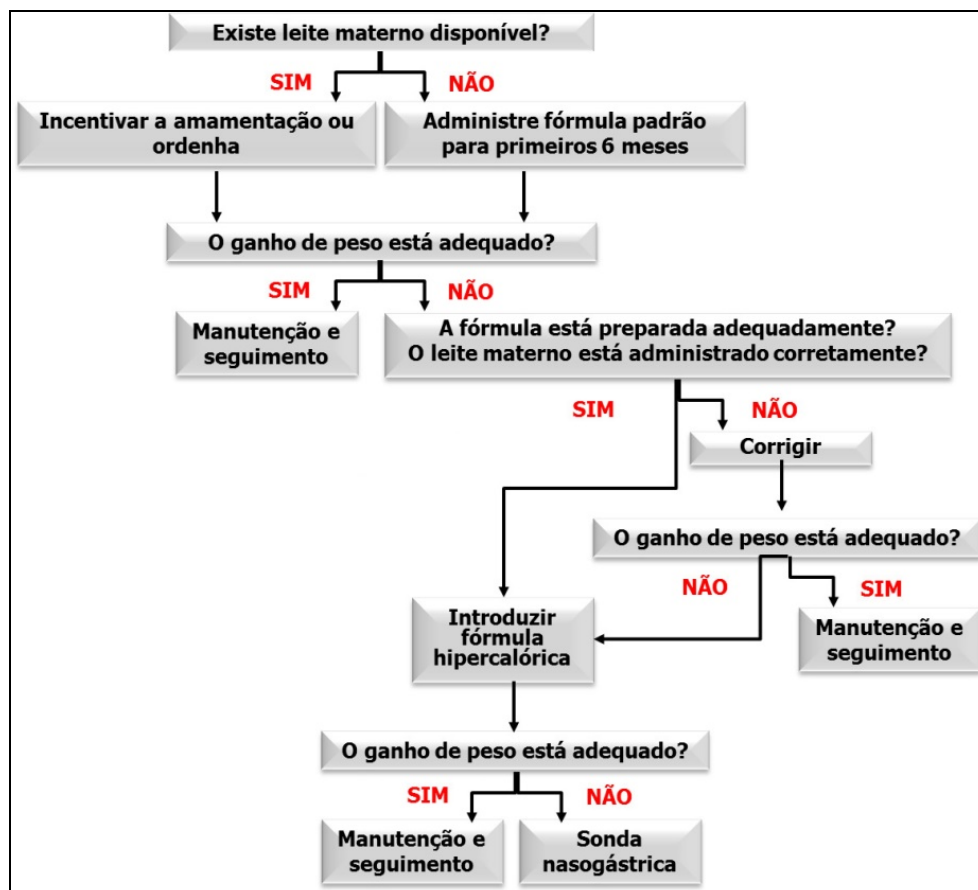
QUE FAZER QUANDO O ALEITAMENTO AO SEIO NÃO É POSSÍVEL OU É INSUFICIENTE?

Existem bebês com dificuldades de pega e/ou complicações na deglutição que necessitam maior cuidado na alimentação. Em outros casos, o leite materno não é suficiente. Os fluxogramas 2 e 3 podem ajudar a decisão sobre como proceder nesses casos.

Fluxograma 2 – Algoritmo para detecção de riscos durante a alimentação (Fonte: Nogueira RJN (2011))



Fluxograma 3 - Algoritmo para condução da investigação e intervenção nutricional nos primeiros 6 meses de vida (Fonte: Nogueira RJN (2011))



Nas situações mostradas nos fluxogramas 2 e 3, é essencial o acompanhamento do ganho de peso de maneira próxima e contínua, reavaliando as escolhas efetuadas sempre que necessário.

COMO ALIMENTAR A CRIANÇA COM FENDA ORAL USANDO MAMADEIRA?

Quando existe necessidade de utilizar recursos para oferecer leite materno ou fórmula láctea, deve haver treinamento das mães por profissional devidamente capacitado e acompanhamento próximo para verificar se o recurso escolhido foi eficiente, fazendo os ajustes necessários ao longo do tempo.

As mamadeiras costumam ser os recursos mais frequentemente utilizados. Existem diversos tipos de bico e mamadeira. Muitas vezes é necessário testar mais de um recurso até encontrar o que o bebê se adapte.

TIPOS DE MAMADEIRAS E BICOS

As mamadeiras maleáveis são mais eficientes porque são feitas com material mais mole, o que permite que sejam delicadamente apertadas pela mãe, enquanto o bebê suga. Isso pode ajudar a entrada do leite na boca e facilitar a mamada.

A escolha do bico é também muito importante e deverá ser baseada no comprimento, na flexibilidade, no tamanho do furo e na posição em que se acomoda na cavidade oral, além de custo e facilidade de aquisição. Reforça-se que *o melhor bico é aquele que o bebê se adapta*. Assim a escolha deve ser individualizada. A seguir são comentados os principais modelos.

- **Bico comum:** existem em versão de látex ou silicone. Têm bases bastante variáveis, largas ou estreitas. As bases mais largas ajudam a acomodar e vedar melhor a fenda do lábio durante a mamada. Além disso, o bico longo facilita a ida do leite para a garganta. Este tipo de bico pode ser o ideal de acordo com o tipo de fenda oral.
- **Bico de “Chuquinha”:** por ser menor e mais maleável, pode ser uma boa opção.
- **Bico ortodôntico:** O formato mais é favorável ao movimento de sucção. É semelhante ao bico do seio materno. Alguns modelos têm um sistema que previne colapamento do bico e a deglutição de ar durante a alimentação. Geralmente, são encontrados de silicone. No mercado existem bicos para crianças de 0 a 6 meses e para acima de 6 meses.
- **Bicos especiais para fenda do lábio e fenda do palato:** Existem modelos com base larga, formato longo e largo. Estes bicos, entretanto, não são essenciais, pois nem toda criança se adapta ao formato e tamanho.

Para a escolha do recurso para alimentação, a melhor alternativa seria realizar avaliação com profissional especializado. Entretanto, estudo brasileiro mostra que houve maior adaptação dos bebês ao bico comum. Assim, este poderia ser uma alternativa inicial.

Em algumas situações pode ser necessário aumentar o orifício do bico. Todavia, isso só deve ser feito depois que a criança estiver adaptada à mamadeira. Ou seja, quando o bebê demonstrar boa sucção e controle do leite dentro da boca. Um orifício aumentado permite o fluxo mais rápido de leite e menor gasto energético na mamada. No entanto pode favorecer a regurgitação e prejudicar a coordenação das funções orais.

O orifício pode ter formato de cruz (+) que funciona como uma válvula, ou seja, o leite só sairá da mamadeira quando o bebê sugar, evitando o derramamento espontâneo dentro da boca e assim minimizando os engasgos.

O tamanho do furo pode variar de um bebê para outro. Para determinar o tamanho ideal é preciso observar o volume de leite ingerido pelo bebê, o tempo da mamada, sinais de fadiga durante a mamada e o controle do leite na boca. Engasgos ou regurgitação de leite pelo nariz podem indicar que o furo do bico está muito grande ou que o bebê ainda não tem controle adequado do leite na boca.

A utilização de placas obturadoras do palato durante a alimentação da criança é ainda assunto controverso, motivo pelo qual não será abordado nesse manual. De todo modo, adverte-se que seu uso em crianças com retrognatia, micrognatia ou glossoptose pode envolver risco de oclusão da passagem aérea.

POSIÇÃO E TÉCNICA PARA ALIMENTAÇÃO COM MAMADEIRA

Aqui estão algumas orientações para a alimentação com mamadeira.

- Colocar o bebê em posição semi-sentada durante a alimentação.
- Tentar manter o bico imóvel dentro da boca para que o bebê consiga abocanhá-lo e para que se adapte mais facilmente.
- Pressionar delicada e pausadamente o bico da mamadeira para facilitar o escoamento de leite. A alimentação efetiva pode exigir pressão no bico durante toda a mamada ou pressão a cada 2, 3 ou 5 sucções. Se o bebê mostrar sinais de cansaço as pressões no bico da mamadeira podem ser mais frequentes.
- Interromper a mamada se o bebê mostrar sinais de cansaço e falta de controle do leite, não deglutição ou escape do leite pela boca. Após um breve descanso, recomeça a alimentação.

COMO REALIZAR A HIGIENE BUCAL DA CRIANÇA COM FENDA LABIOPALATAL?

A higiene bucal precisa ser realizada diariamente para remover os restos alimentares e também para que a criança se habitue ao manuseio da cavidade bucal, especialmente na região da fenda. A gengiva, bochecha, língua

e palato do bebê devem ser limpos com hastas flexíveis de algodão, dedeira, gaze ou fralda embebida em água fervida, filtrada ou em soro fisiológico. Este procedimento deve ser mantido após a erupção dos dentes.

ONDE ENCONTRAR MAIS INFORMAÇÕES E SUPORTE?

- Projeto Crânio-face Brasil (PCBF): www.fcm.unicamp.br/fcm/cranio-face-brasil/projeto-cranio-face-brasil
- The Cleft Lip and palate Association (CLAPA): www.clapa.com
- Cleft Palate Foundation: www.cleftline.org
- American Cleft-Palate-Craniofacial Association (ACPA): www.acpa-cpf.org
- Cuidados básicos aos portadores de fissura lábio palatina (Manual. Secretaria Municipal da Saúde/SP): www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/saude/arquivos/saudebucal/manual_fissura_2012.pdf

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS E LEITURA COMPLEMENTAR

- Amstalden-Mendes LG e Gil-da-Silva-Lopes VL. Fenda de Lábio e/ou palato: recursos para alimentação antes da correção cirúrgica. Rev. Cienc. Méd. 2006;15(5):437-448.
- Amstalden-Mendes LG, Magna LA, Gil-da-Silva-Lopes VL. Neonatal care of infants with cleft lip and/or palate: feeding orientation and evolution of weight gain in a nonspecialized Brazilian hospital. Cleft Palate Craniofac J. 2007 May;44(3):329-34.
- Amstalden-Mendes LG: Aspectos assistenciais de indivíduos com fendas de lábio e (ou) palato e propostas para seu incremento no Sistema Único de Saúde. Tese de Doutorado, Faculdade de Ciências Médicas, FCM/UNICAMP, 2011
- Amstalden-Mendes LG, Xavier AC, Antunes DK, Ferreira AC, Tonocchi R, Fett-Conte AC, Silva RN, Leirião VH, Caramori LP, Magna LA, Gil-da-Silva-Lopes VL. Time of diagnosis of oral clefts: a multicenter study. J Pediatr (Rio J). 2011 May-Jun 8;87(3):225-30. doi: 10.2223/JPED.2084.
- Gil-da-Silva-Lopes VL e Monlleo IL. Risk factors and the prevention of oral Clefts. Braz Oral Res. 2014 Feb 12;28 Spec no. 1:1-5. doi: 10.1590/S1806-83242014.50000008. Epub 2014 Feb 12. Review.
- Gil-da-Silva-Lopes VL, Xavier AC, Klein-Antunes D, Ferreira AC, Tonocchi R, Fett-Conte AC, Silva RN, Leirião VH, Caramori LP, Magna LA, Amstalden-Mendes LG. Feeding Infants With Cleft Lip and/or Palate in Brazil: Suggestions to Improve Health Policy and Research. Cleft Palate Craniofac J. 2013 Sep;50(5):577-90. doi: 10.1597/11-155. Epub 2013 Apr 3.
- Leslie EJ and Marazita M. Genetics of cleft lip and cleft palate. American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics) 2013;163C:246-258.
- Marazita M. The evolution of Human genetic studies of cleft lip and palate. Annu Rev Genomics Hum Genet. 2012;13:263-283.
- Monlleó IL, Fontes MÍ, Ribeiro EM, de Souza J, Leal GF, Félix TM, Fett-Conte AC, Bueno BH, Magna LA, Mossey PA, Gil-da-Silva-Lopes V. Implementing the Brazilian Database on orofacial clefts. Plast Surg Int. 2013;2013:641570. doi: 10.1155/2013/641570.
- Nogueira RJN: Fatores preponderantes para a nutrição de indivíduos com fenda orofacial típica e propostas para seu manejo. Tese de Doutorado, FCM/UNICAMP, 2011.
- Ribeiro-Roda S e Gil-da-Silva-Lopes VL. Aspectos odontológicos das fendas labiopalatinas e orientações para cuidados básicos. Rev. Cienc. Méd. 2008;17(2):97-105.
- Reilly S, Reid J, Skeat J; ABM Clinical Protocol #17: Guidelines for breastfeeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate. Academy of Breastfeeding Medicine Clinical Protocol Committee. Breastfeed Med. 2007 Dec;2(4):243-50.
- Setó-Savia N and Stainer P. Genetics of cleft lip and/or cleft palate: association with other common anomalies. European Journal of Medical Genetics (article in press) 2014.

SERVIÇOS DE GENÉTICA PARTICIPANTES DO PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL

REGIÃO NORDESTE: 05

1. **Serviço de Genética Clínica do Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes -HUPAA/UFAL** (Maceió-AL). Responsável: Dra. Isabella Monlleó
2. **Setor de Genética Médica, Centro de Ciências da Saúde, Núcleo de Saúde da Criança e do Adolescente**, Universidade Estadual de Ciências da Saúde de Alagoas (Maceió-AL). Responsável: Dr. Marshall Italo Barros Fontes
3. **CADEFI - Centro de Atenção aos Defeitos da Face , Instituto Materno Infantil de Pernambuco – IMIP** (Recife-PE). Responsável: Dr. Rui Pereira
4. **Hospital Infantil Albert Sabin – HIAS** (Fortaleza-CE). Responsável: Dra. Erlane Marques Ribeiro
5. **Hospital Onofre Lopes - HUOL - UFRN** (Natal-RN). Responsável: Dra. Adriana Augusto de Rezende

REGIÃO SUDESTE: 05

1. **Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, Serviço de Genética Clínica – Depto de Genética Médica da FCM/UNICAMP** (Campinas-SP). Responsável: Dra. Vera Lúcia Gil da Silva Lopes
2. **Serviço de Genética Perinatal – CAISM – UNICAMP** (Campinas-SP). Responsável: Dra. Denise Pontes Cavalcanti
3. **Serviço de Genética da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto – Hospital de Base – FAMERP** (São José do Rio Preto-SP). Responsável: Dra. Agnes Cristina Fett Conte
4. **Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais (APAE)** (São Paulo – SP). Responsável: Dra. Fabíola Paoli Mendes Monteiro
5. **Centro de Tratamento de Anomalias Craniofaciais (CETAC)** (Rio de Janeiro-RJ). Responsável: Dra. Raquel Tavares Boy da Silva

REGIÃO SUL: 03

1. **Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre - HCPA** (Porto Alegre-RS). Responsável: Dra. Têmis Maria Félix
2. **Centrinho Prefeito Luiz Gomes** (Joinville - SC). Responsável: Dra. Ana Caroline Xavier
3. **Centro de Referência nas Deformidades Craniofaciais congênitas- CAIF/AFISSUR** (Curitiba-PR). Responsável: Dra. Rita Tonocchi

SERVIÇOS CREDENCIADOS PELO MINISTÉRIO DA SAÚDE PARA TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR DE FENDAS ORAIS

REGIÃO NORTE: 01

REGIÃO NORTE	UF	Município
Hospital de Araguaína	TO	Araguaína

REGIÃO NORDESTE: 04

REGIÃO NORDESTE	UF	Município
Centro de Atenção aos Defeitos da Face (CADEFI)/IMP	PE	Recife
Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS)	CE	Fortaleza
Serviço Integrado de Lesões Lábio-palatais / SPCC/ Hospital São Marcos	PI	Teresina
Associação Obras Sociais Irmã Dulce (Centrinho Salvador)	BA	Salvador

REGIÃO CENTRO-OESTE: 03

Unidade	UF	Município
HGU- Associação de Proteção à maternidade e infância (13/10/2008)	MT	Cuiabá
Associação das Pioneiras Sociais SARAH	DF	Brasília
Fundação para Estudo e Tratamento das Deformidades Crânio-Faciais	MS	Campo Grande

REGIÃO SUDESTE: 12

Unidade	UF	Município
Centro Pró-sorriso/Universidade de Alfenas (Centrinho Alfenas)	MG	Alfenas
Hospital da Baleia	MG	Belo Horizonte
Centro de Tratamento de Fissurados Lábio-palatais (CEFIL)/H. M. N. S. do Loreto	RJ	Rio de Janeiro
Santa Casa de Misericórdia de Araraquara	SP	Araraquara
Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (Centrinho Bauru)	SP	Bauru
Hospital SOBRAPAR: Sociedade Brasileira de Pesquisa e Assistência para Reabilitação Craniofacial	SP	Campinas
Irmandade Santa Casa de Misericórdia	SP	Piracicaba
Fundação para o Estudo e Tratamento das Deformidades Crânio-faciais (FUNCRAF)	SP	Santo André
Fundação para o Estudo e Tratamento de Deformidades Crânio-faciais (FUNCRAF)	SP	São Bernardo do Campo
Universidade Federal de São Paulo/Hospital São Paulo	SP	São Paulo
Hospital de Base de São José do Rio Preto	SP	São José do Rio Preto
Fundação para o Estudo e Tratamento das Deformidades Crânio-faciais (FUNCRAF)	SP	Itapetiningua

REGIÃO SUL: 08

Unidade	UF	Município
Centro de Referência nas Deformidades Craniofaciais Congênitas - CAIF/AFISSUR	PR	Curitiba
Centrinho Prefeito Luiz Gomes/ Hospital Regional Hans Dieter Schimidt	SC	Joinville
Associação para Recuperação Lesões Lábio-palatais (ARLELP)/Hospital Infantil Joana Gusmão	SC	Florianópolis
Hospital Universitário da ULBRA	RS	Canoas
Hospital do Circulo Operário Caxiense	RS	Caxias do Sul
FUNDEF – Fundação para Reabilitação das Deformidades Crânio-Faciais	RS	Lajeado
Hospital da Criança Conceição/Grupo Hospitalar Conceição	RS	Porto Alegre
Hospital Mãe de Deus	RS	Porto Alegre

(Fonte: CNES/Datasus, acessado em 18/02/2014)

ANEXO 1 – PRINCIPAIS SÍNDROMES ASSOCIADAS ÀS FENDAS ORAIS COM CAUSAS CONHECIDAS

CAUSAS AMBIENTAIS

Síndrome	Principais características clínicas associadas à fenda oral
Álcool fetal	Déficit de crescimento pré e pós-natal Microcefalia Dismorfias craniofaciais Malformações cardíacas Deficiência intelectual Distúrbios do comportamento Distúrbios psiquiátricos
Rubéola congênita	Microcefalia, micrognatia, microftalmia Retinopatia, glaucoma e catarata Malformações cardíacas Deficiência auditiva Púrpura trombocitopênica, anemia hemolítica Hepatoesplenomegalia, icterícia Deficiência intelectual

CAUSAS CROMOSÔMICAS

Síndrome	Principais características clínicas associadas à fenda oral	Tipo de alteração
Deleção do 22q11.2 / DiGeorge / Velocardiofacial	Dismorfias craniofaciais Hipoplasia das paratireoides Hipoplasia ou aplasia do timo Hipocalcemia Malformações cardíacas Deficiência intelectual Distúrbios do comportamento Distúrbios psiquiátricos	Deleção 22q11.2
Deleção 4p / Wolf-Hirschhorn	Deficiência de crescimento pré e pós-natal Deficiência de desenvolvimento Dismorfias craniofaciais Malformações cardíacas Deficiência intelectual	Deleção 4p16.3

CAUSAS GÊNICAS

Síndrome	Principais características clínicas associadas à fenda oral	Mecanismo de herança
Apert	Craniossinostose Hipoplasia maxilar Sindactilia de mãos e pés	Autossômico Dominante
CHARGE	Coloboma do olho Atresia de coanas Defeito cardíaco Atresia de esôfago / Fístula TE Microcefalia Malformações de orelha e/ou surdez Deficiência intelectual	Autossômico Dominante

Síndrome	Principais características clínicas associadas à fenda oral	Mecanismo de herança
Cornelia de Lange	Dismorfismo facial Sobrancelha arqueada Sinofre Narinas antevertidas Lábios finos com filtro longo Defeitos de redução de membros Deficiência intelectual	Autossômico Dominante
Crouzon	Craniossinostose Alterações faciais secundárias Hipertelorismo Exoftalmia Prognatismo mandibular	Autossômico Dominante
Ectrodactilia-displasia ectodérmica (EEC)	Ectrodactilia Sindactilia Anodontia Malformação de ducto lacrimal Hipoplasia maxilar Polissindactilia Xerodermia	Autossômico Dominante
Kallmann	Hipogonadismo hipogonadotrófico Anosmia Sincinesia bimanual	Ligado ao X recessivo
Miller-Dieker	Microcefalia Lisencefalia Mandíbula pequena Déficit de crescimento e motor Disfagia Postura decorticada e descerebrada	Autossômico Dominante
Optiz G/BBB	Hipertelorismo Telecanto Dificuldade de deglutição Defeitos geniturinários Deficiência intelectual Defeitos cardíacos congênitos	Autossômico Dominante ou Ligado ao X recessivo
Pierre Robin	Hipoplasia mandibular Glossoptose Apneia obstrutiva	Heterogênea
Pterígio Poplíteo	Pterígio poplíteo Pterígio intercrural Sindactilia Camptodactilia Anquilobefaron Escroto bifido Criptorquidia Hipoplasia genital	Autossômico Dominante
Saethre-Chotzen	Assimetria craniofacial Craniostenose Sindactilia Malformação cardíaca	Autossômico Dominante
Treacher-Collins	Disostose mandibulofacial Fendas palpebrais oblíquas para baixo Coloboma de pálpebra Hipoplasia malar	Autossômico Dominante
Van der Woude	Fossetas, orifícios ou indentações em lábio inferior Hipodontia	Autossômico Dominante

Adaptado de Leslie and Marazita (2013).