

Fissuras lábio-palatinas: incidência e prevalência da patologia no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Um estudo de 10 anos.

MARCUS VINÍCIUS MARTINS COLLARES*
 ANTONIO CARLOS ANDERSSON WESTPHALEN**
 TERESA CRISTINA DALLA COSTA**
 JOSÉ ROBERTO GOLDIM***

SINOPSE

As fissuras lábio-palatinas estão entre as anomalias congênitas mais comuns. Realizou-se um estudo no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) com o objetivo de avaliar a sua prevalência e analisar possíveis fatores predisponentes. Foram estudados todos os casos de fissura lábio-palatina nascidos no hospital no período de fevereiro de 1983 até julho de 1993. Foram utilizados dados do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC) e do Serviço do Arquivo Médico e Informação de Saúde (SAMIS) do HCPA. Ocorreram 41 casos de fendas lábio-palatinas em 31.058 nascimentos, correspondendo a uma prevalência de 1/757,5 nascimentos. Os casos foram descritos pelo método LAHSHAL, um novo sistema de documentação, que, por ser simples e facilmente memorizado, facilita a descrição clínica e seu uso em trabalhos de pesquisa.

UNITERMOS: Fissura lábio-palatina, Lábio leporino, Fissura palatina, Anomalias congênitas.

ABSTRACT

The cleft lip and palate is among the most frequent congenital anomalies. This study was done at the "Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)" aiming to evaluate possible risk factors involved in its genesis and its prevalence. All cases of cleft lip and palate, who were born at the hospital during the period of February, 1983 until July, 1993, were accepted at the study. Data was provided by the "Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações

* Cirurgião Plástico-Craniomaxilofacial do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Unidade de Cirurgia Craniomaxilofacial.

** Doutorandos da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

*** Biólogo.

Trabalho realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Endereço para correspondência:

Marcus Vinicius Collares

Av. Mariland, 1439/202

90440-191 - Porto Alegre, RS

Fone: (051) 330-1850

Congênitas (ECLAMC)" and the "Serviço do Arquivo Médico e Informação de Saúde (SAMIS)" at the HCPA. We found 41 cleft cases in 31.058 children born, corresponding to a prevalence of 1/757,5 deliveries. The cleft forms were described using the LAHSHAL method, a new description system that is simple and quickly memorized. It provides good clinical description and makes research easier.

KEYWORDS: Cleft forms, Cleft lip, Cleft palate, Congenital anomalies.

INTRODUÇÃO

No Rio Grande do Sul, a exemplo de diversos países desenvolvidos, as malformações congênitas representam a segunda causa de morte neonatal, figurando em 4º lugar no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (1,2). Porém, muitos destes defeitos não são fatais. Entre estes incluem-se as fissuras lábio-palatinas isoladas, patologia que representa fator importante no surgimento de distúrbios psicossociais. A etiologia do defeito é predominantemente relacionada ao componente genético, mas acredita-se também que possa ocorrer, em graus variados, a influência do ambiente na gênese da alteração (3,4,5). Existe relação com alterações gênicas e cromossômicas, agentes virais e teratogênicos (5,6,7).

As fissuras de lábio e palato originam-se entre as 4-7ª e 7-12ª semanas de gestação, respectivamente (8). A origem embriológica do defeito do palato primário, pré-forâmen incisivo, é diferente daquela do palato secundário, pós-forâmen. A permanência da fenda do palato primário é resultado de uma alteração na migração do mesoderma quando do desenvolvimento dos arcos branquiais, mais especificamente, do processo frontal e processos maxilares, uni ou bilateralmente e ocorre em uma direção fronto-dorsal. A fissura do palato secundário inicia-se em nível da úvula e origina-se da falha da fusão das proeminências palatinas devido a uma migração vertical e/ou crescimento deficientes destas.

A frequência de malformações de lábio e palato, em diferentes países da América do Sul, varia entre 1/

1666 a 1/478 nascimentos (9). Estes valores corroboram estudos anteriores da literatura nacional e internacional (3,5,10,11,12,13).

Estas alterações são facilmente detectadas no momento do nascimento. Com o estabelecimento de um protocolo de trabalho e conduta multidisciplinar precoce, envolvendo o pediatra, o geneticista, o cirurgião plástico e craniomaxilofacial, o anestesiologista, o fonoaudiólogo, o otorrinolaringologista, o ortodontista e o psicólogo é possível obter excelentes resultados no tratamento desta patologia e prevenção de suas complicações (14).

O presente trabalho visa determinar a incidência e prevalência das fissuras lábio-palatinas nos nascimentos ocorridos no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) durante o período de fevereiro de 1983 até julho de 1993, além de analisar o efeito de fatores gestacionais, maternos, paternos, e relacionados ao recém-nascido no surgimento da patologia. Pretende-se, também, descrever as formas encontradas das fissuras lábio-palatinas.

MATERIAL E MÉTODO

Foi realizado um estudo transversal descritivo retrospectivo a partir do levantamento dos dados obtidos pelo Programa de Monitorização de Malformações Congênicas do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, vinculado ao Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênicas (ECLAMC) e da revisão dos prontuários do Serviço do Arquivo Médico e Informação de Saúde do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

O ECLAMC é um programa clínico-epidemiológico com alcance na maior parte da América Latina. Toda criança nascida nos hospitais participantes é submetida a um exame físico padronizado por pessoal especialmente treinado para a busca de malformações congênicas. É também realizada uma entrevista com a mãe do recém-nascido no período do puerpério imediato, antes da alta hospitalar, quando são coletadas informações a respeito de diferentes fatores de risco para o desenvolvimento das alterações. Para todo caso de paciente portador de malformação existe um controle que corresponde à próxima criança nascida, do mesmo sexo.

Dos nascimentos ocorridos no HCPA no período de fevereiro de 1983 a julho de 1993, 41 pacientes portadores de fissura lábio-palatina, com ou sem outras anomalias associadas, foram analisados quanto ao sexo, peso ao nascimento, forma de fissura, diagnóstico sindrômico, nativo ou natimorto. Os dados referentes a mãe e ao pai incluíram: aspectos gestacionais, idade, tipo sanguíneo, grau de parentesco, origem dos antepassados e história familiar.

Para a avaliação da distribuição dos grupos étnicos dos pacientes portadores de fissura lábio-palatina, foi montado um grupo controle constituído de 100 pacientes do ECLAMC. A escolha do grupo controle foi realizada de

forma aleatória e incluiu todos os pacientes não portadores de patologia congênita.

A avaliação das formas de fissura lábio-palatina foi realizada a partir de um sistema de documentação denominado LAHSHAL, proposto por Kriens (11,15) (Figura 1). O sistema é composto por sete dígitos e permite a descrição das formas de fissuras, inclusive as microformas, utilizando letras maiúsculas para descrever as formas completas e minúsculas para as incompletas. Assim, temos: "L/l" correspondendo ao lábio; "A/a" para o alvéolo; "H/h" representando o palato duro, "hard" e o "S/s" para o palato mole, "soft". As microformas são descritas a partir da utilização de um asterisco (*) no local correspondente a letra. A leitura do sistema é feita como na análise de uma radiografia, estando o lado direito do paciente à esquerda e vice-versa.

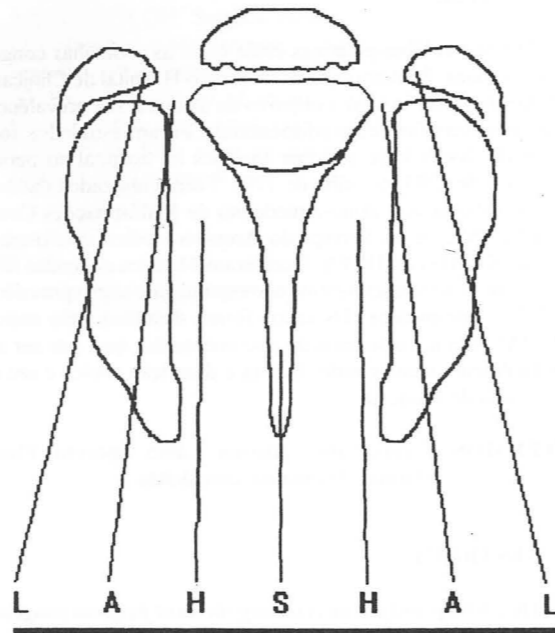


Figura 1 Método LAHSHAL, adaptado de Kriens (15). L - Lábio; A - Alvéolo; H - Palato duro ("hard"); S - Palato mole ("soft").

Após a coleta dos dados, a análise estatística se baseou no sistema Epi-Info (OMS).

RESULTADOS

A Tabela 1 sumariza as frequências de nascimentos ocorridos no HCPA no período estudado, bem como as frequências de portadores de fissura lábio-palatina (FLP).

A prevalência de fissura palatina no HCPA, quando utiliza-se a amostra total para nativos e natimortos é de 1/757,5. Excluindo-se os natimortos a prevalência corresponde a 1/923,3 (Tabela 2).

TABELA 1 - Frequência de nascimentos e de FLP no HCPA de fevereiro de 1983 até julho de 1993

	Nativos	Natimortos	Total
Total HCPA	30468	590	31058
FLP	33	8	41

TABELA 2 - Frequência das FLP no HCPA

	FP	LL	LP	Total
Casos	11	14	16	41

As FLPs podem ser divididas em três grandes grupos: fissura palatina isolada (FP), lábio leporino isolado (LL), e no grupo que apresenta fissura de lábio e palato concomitante (LP). A Tabela 2 descreve as frequências encontradas para cada um destes grupos.

A frequência da distribuição dos três grupos de FLP por sexo demonstrou uma maior incidência de fissura isolada de lábio (LL) no sexo feminino, embora os dados não sejam estatisticamente significativos.

Foi encontrada diferença significativa na natimortalidade dos pacientes portadores de FLP ($p < 0,05$). Os pacientes portadores de LL ou FP não apresentaram diferença significativa na mortalidade quando comparados com o grupo controle. Já o grupo com LP apresentou um índice maior de mortalidade ($\chi^2 p = 0,004$).

Encontramos uma prevalência maior, estatisticamente significativa, de outras malformações associadas às fendas lábio palatinas nos indivíduos natimortos. Muitas das malformações associadas representam alterações graves,

frequentemente incompatíveis com a vida, sendo que um número maior de malformações é esperada neste grupo (Teste de Fisher $p = 0,0018184$).

Além disso, pacientes portadores de malformações associadas podem ser portadores de síndromes clínicas bem descritas. Assim, foi observado um número maior, significativo, de pacientes natimortos sindrômicos ($\chi^2 p = 0,002389$).

Quando comparados com o grupo controle, os indivíduos portadores de FLP apresentaram um peso significativamente menor (ANOVA $p = 0,001$). Os pacientes portadores de LL e LP, assim como um grupo formado por ambos (LL + LP), também mostraram-se com menor peso que o grupo controle (ANOVA $p < 0,05$); os portadores de FP não mostraram esta diferença. Quando a análise foi realizada exclusivamente entre os grupos afetados, não foi encontrada diferença significativa.

A distribuição dos casos de acordo com a lateralidade da fenda mostrou uma predominância à esquerda no grupo LL e, de deformidades bilaterais ou à esquerda no grupo LP, sem significância estatística. Deve-se salientar que os casos de fissura palatina isolada não foram incluídos, pois a deformidade é medial.

A idade dos pais, e o grau de parentesco entre eles, não influenciou na presença de FLP e nem na natimortalidade dos pacientes.

Dos 41 pacientes estudados, 14 apresentavam lábio leporino e, destes, apenas 2 alguma outra malformação associada ($\chi^2 = 0,03279081$) (Fig. 2).

Os nativos e natimortos apresentaram uma distribuição semelhante de familiares portadores de fissura lábio-palatina ou de outras malformações.

Não se encontrou uma maior frequência de outras malformações, ou fissura lábio-palatina, nos familiares dos pacientes portadores.

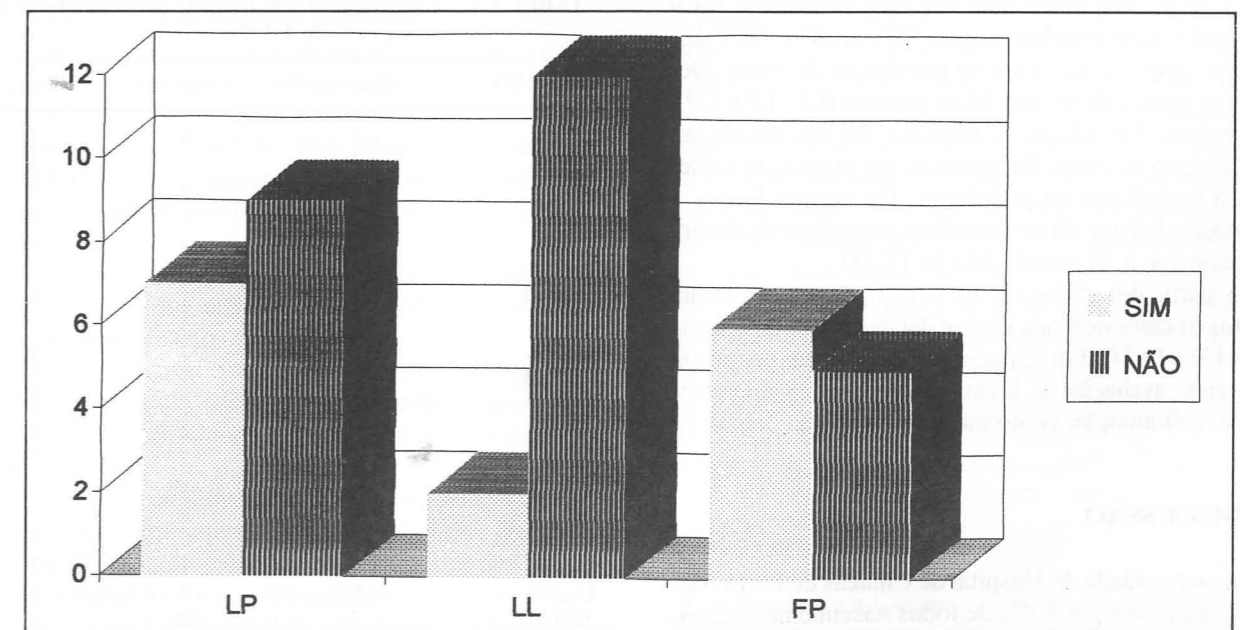


Figura 2 Associação de malformações às fissuras lábio-palatinas.

A análise estatística mostrou uma distribuição homogênea dos pacientes portadores de fissura lábio-palatina de acordo com a ordem de seu nascimento quando comparada com o grupo controle ($p > 0,05$).

A distribuição das fissuras palatinas isoladas por grupo étnico demonstrou uma taxa significativamente menor de ocorrência desta anomalia em descendentes de europeus latinos ($p = 0,0197366$ Teste Exato de Fisher) (Fig. 3). Ao contrário, este mesmo grupo apresentou uma incidência significativamente maior de lábio leporino ($\chi^2 = 0,03057046$). A análise das demais etnias (europeus não-latinos, judeus, orientais, turcos, negros e nativos), bem como do cruzamento com portadores de fissura de lábio e palato, não foi significativa.

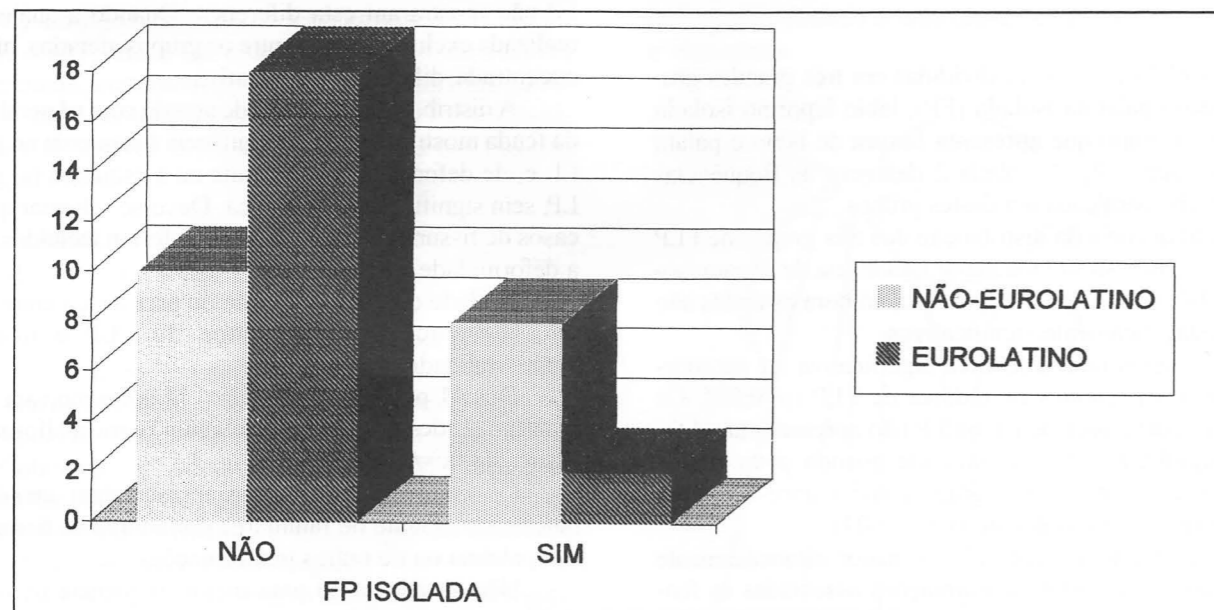


Figura 3 - Distribuição da fissura palatina isolada por etnia.

O grupo sanguíneo materno mais prevalente foi o "O", sendo seguido pelos grupos "A", "AB" e "B", distribuição igual à encontrada na população de Porto Alegre e nos grupos de fissura lábio-palatina (LL, FP e LP), isoladamente. Em relação ao fator Rh, foi encontrado um maior número de mães Rh positivo, em proporção semelhante à encontrada na população. Da mesma forma, a distribuição do fator Rh dos pacientes portadores de fissura foi semelhante a da população (16,17,18).

A partir dos dados do ECLAMC do HCPA foram descritos os casos de fenda lábio-palatina através do sistema LAHSHAL (10,11). Em 32 pacientes, cujas fichas permitiam uma correta avaliação da lesão, observou-se 18 diferentes tipos da malformação, conforme apresentado na Tabela 3.

DISCUSSÃO

A maternidade do Hospital de Clínicas de Porto Alegre é responsável por 1,9% de todos nascimentos ocorridos no Rio Grande do Sul (1,18,19).

A prevalência das FLP na população pode variar de 1 caso para cada 600 a 1667 nascimentos, de acordo com o centro onde foi realizado o estudo e com os grupos étnicos estudados (3,5,9,10,11,12). Os 41 casos de FLP de nosso estudo correspondem a 1 caso/757,5 nascimentos, encontrando-se na faixa de variação da prevalência descrita na literatura.

O lábio leporino, com ou sem fissura palatina, é mais comum no sexo masculino (segundo Thompson, em 60-80% dos casos). Os resultados deste estudo, com uma amostra pequena, mostraram uma maior prevalência de lábio leporino em pacientes do sexo feminino. A análise estatística, entretanto, não mostrou significância.

TABELA 3 - Classificação das fissuras lábio-palatinas pelo método LAHSHAL

LAHSHAL	Nativo	Natimorto	Total
...*	1	0	1
....L	0	1	1
....I	0	3	3
....AL	0	1	1
....a	0	1	1
....aL	0	2	2
...SHAI	0	1	1
...S...	0	3	3
...SH.L	0	1	1
...SHAL	0	3	3
...s...	0	2	2
...HSH..	0	2	2
..hSh..	0	2	2
LA...AL	0	1	1
LAHS...	0	3	3
LAHSHAL	1	2	3
La....	0	1	1
L.....	0	1	1
TOTAL	2	30	32

Quando à fissura palatina isolada, os resultados encontrados são semelhantes aos da literatura, sendo mais comum no sexo feminino. O fechamento do palato em período mais tardio do desenvolvimento, no sexo feminino, poderia explicar este achado.

Os portadores de FLP apresentaram uma diferença significativa quanto ao seu peso no nascimento. Este dado não concorda com os achados de Fonseca (3) que avaliando 100 casos de FLP não encontrou um menor peso entre os afetados. Menegotto, analisando 741 casos, observou que pacientes portadores de LL e LP apresentavam um peso menor ao nascimento, ao contrário do que ocorreu com os pacientes com FP isoladas. Quando correlacionados com o grupo controle, os achados correspondem aos de Menegotto. Entretanto, em nosso estudo, não observou-se diferença significativa quando os grupos foram comparados entre si.

Os pacientes com FLP apresentam maior natimortalidade do que os pacientes do grupo controle. Quando foi realizada a avaliação dos grupos isolados com o grupo controle, notou-se que somente os pacientes com fissura labial associada à fenda palatina (LP) apresentaram maior mortalidade. Menegotto em seu estudo encontrou uma maior mortalidade no grupo LL + LP, sem ter sido realizada a análise destes dois grupos em separado. É possível que este achado seja decorrente da maior mortalidade dos pacientes com LP. A ocorrência de dois fenômenos embriologicamente distintos para a LL e FP (5,6,7), resultando na fenda lábio-palatina concomitante, pode explicar este achado. Sugerimos, portanto, que estes grupos sejam analisados separadamente.

Notou-se um maior acometimento do lado esquerdo dos pacientes portadores de lábio leporino, concordando com a literatura (Scharffer apud 3). As fissuras lábio-palatinas apresentaram-se tanto do lado esquerdo, quanto bilateralmente em iguais proporções.

A idade dos pais não está relacionada com a presença de fissuras lábio-palatinas, de acordo com vários autores (3,4,9). Porém, há citações que mostram uma maior idade materna (Knox, 1963; Welsh e Hunter, 1980; Dronanraju, 1984, apud 4). Tais diferenças podem ser explicadas pela heterogeneidade entre os pacientes, pelo tamanho das amostras e pelos métodos de análise utilizados.

O lábio leporino ao contrário das outras formas de FLP tende a ser uma malformação isolada, apresentando um melhor prognóstico.

É compreensível que nos casos de fissura de lábio e palato concomitantes (dois processos embriológicos distintos), exista uma maior predisposição à associação de outras malformações.

Não houve uma maior frequência de fissuras lábio-palatinas ou outras malformações nos familiares dos pacientes estudados, concordando com os achados de Czeizel e Tusnady (apud 4). Menegotto encontrou uma prevalência duas vezes maior de anomalias congênicas em familiares de pacientes com LL ou LP, mas não nos familiares de

portadores de fissura de palato isolada (4). A diferença entre os trabalhos pode ser explicada pelo tamanho das amostras de cada estudo. Esse dado pode no entanto não ser real, em decorrência de metodologia empregada pelo ECLAMC; a entrevista é realizada no período pós-parto imediato. Neste momento, ademais das muitas informações e perguntas para a mãe, não houve tempo para um contato mais esclarecedor com os familiares. Além disso, existe o aspecto psicológico envolvido com o período do puerpério. Uma nova entrevista realizada com uma amostra da população do ECLAMC, em um período mais tardio do puerpério, poderia confirmar este e outros dados.

Os descendentes de europeus latinos apresentaram uma menor incidência de fenda palatina e maior de lábio leporino. Na literatura está descrito uma maior incidência de LL e LP em pacientes orientais (1/588), seguida pelos caucasóides (1/1000) e pelos negros (1/2500) (7) e pouca variação étnica nas FP.

Várias tentativas têm sido feitas para se criar um sistema de documentação para as fissuras lábio-palatinas. Villar-Sancho em 1962 propôs um sistema usando letras gregas, mas que devido a sua complexidade não teve grande aceitação. Em 1963, Pfeifer apresentou um sistema de símbolos visuais, que, apesar da facilidade de leitura que apresenta, tem o empecilho de não poder ser escrito, dificultando sua utilização para a descrição de um grande número de casos. Aqui, utilizamos-nos do sistema LAHSHAL (11), que representa a região anatômica, o lado, e o tipo de fissura, como já foi descrito anteriormente. Apresenta a vantagem de ser simples, facilmente memorizado, agilizando a documentação clínica e os trabalhos de pesquisas.

Entretanto, o sistema apresenta pequenas falhas, principalmente no que diz respeito a descrição da fissura velar submucosa, da úvula bífida e de suas variações, onde são utilizadas, entre outras, as seguintes fórmulas: sss, e *, fugindo da lógica proposta para as demais formas. A descrição s*s para fissura submucosa do palato com úvula bífida é inadequada, pois não existe tal fissura sem úvula bífida. A descrição hsh sugere uma forma embriologicamente inexistente. Preferimos a utilização de * para todas as formas submucosas e para a úvula bífida isolada. Finalmente, apesar das repercussões no tratamento serem mínimas, o sistema considera toda a porção pré-forâmen do palato duro como alvéolo, apresentando uma descrição anatômica que não é acurada. Porém, a utilização de mais uma letra no sistema aumentaria a complexidade do mesmo tornando-o menos prático.

Vários achados sugerem que a FLP seja estudada em três grupos distintos: LL, LP e a FP.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. A Criança e o Adolescente no Rio Grande do Sul: Indicadores de Saúde. Secretaria da Saúde e do Meio Ambiente do Rio Grande do Sul - 1993.

2. MIURA E. Causas da mortalidade perinatal. In: Miura E e cols eds. Neonatologia. Artes Médicas 1991:7-8.
3. FONSECA EP, REZENDE JRV. Incidência das malformações do lábio e do palato. Rev Fac Odont de S Paulo. 1971; 9:45-58.
4. MENEGOTTO BG, SALZANO FM. Clustering of malformations in the families of South American oral cleft neonates. J Med Genet 1991; 28:110-3.
5. TRESSERRA L. Tratamiento del labio leporino i fissura palatina. Barcelona. Ed. JIMS, 1977.
6. MOORE KL. O aparelho branquial e a cabeça e o pescoço. In: Moore KL ed. Embriologia clínica 4.ed. Guanabara Koogan, 1990:151-63.
7. THOMPSON JS, THOMPSON MW. Herança multifatorial. In: Thompson JS, Thompson NW eds. Genética médica 4.ed. Guanabara, 1986:159-61.
8. JOHNSTON MC, BRONSKY PT, MILLICOVSKY G. Embryogenesis of cleft lip and palate. In: McCarthy JG ed. Plastic surgery 1.ed. WB Saunders, 1990:2515-52.
9. MENEGOTTO BG, SALZANO FM. Epidemiology of oral clefts in a large american sample. Cleft Palate-Craniofacial Journal 1991; 28:373-6.
10. GIUGLIANI R, SCHÜLER L, DA COSTA ACP et al. Monitorização de defeitos congênitos no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Revista AMRIGS 1986; 30:7-14.
11. HÄRTEL J, KRIENS O, KUNDT G. Incidence of cleft lip, alveolus and Palate forms. Journal of Cranio-Maxilo-Facial Surgery 1991; 4:144-6.
12. PINTO RA, COLLARES MV, SILVA JVB et al. Considerações sobre fissuras lábio-palatinas no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Revista HCPA 1990; 10:78-82.
13. FOGH-ANDERSEN P. Incidence of cleft lip and palate: constant or increasing? Acta Chir Scand 1961; 122:106.
14. COLLARES MVM, TRESSERRA L. Rinoplastia no tratamento primário do lábio leporino. Avaliação de 256 casos operados pela técnica de McComb. Rev Soc Br Cir Plást Estet Reconst 1992; 7:53-60.
15. KRIENS O. Documentation of cleft lip, alveolus, and palate. In: Bardach J, Morris H eds. Multidisciplinary management of cleft lip and palate. Saunders. Philadelphia 1990; 127-33.
16. FRANCO MHLF, SALZANO FM, MAIA DE LIMA FA. Blood groups and serum protein types in two Brazilian populations. Rev Bras Genet 1981; 4:689-704.
17. SALZANO FM. Blood groups and gene flow in negroes from southern Brazil. Acta Genetica 1963; 13:9-20.
18. SALZANO FM, SUÑE MV, FERLAUTO M. New study on relationship between blood groups and leprosy. Acta Genetica 1967; 17:530-44.
19. Anuário Estatístico do Brasil. 1982-1990. Publicação oficial do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística.
20. Relatório Anual do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, 1993.