



ESTADUAL DA PARAÍBA

**UNIVERSIDADE ESTADUAL DA PARAÍBA
CAMPUS I – CAMPINA GRANDE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
CURSO DE ODONTOLOGIA**

AMANDA LARISSA BEZERRA SOUSA

**INCIDÊNCIA E CARACTERIZAÇÃO DE FENDAS OROFACIAIS EM NASCIDOS
VIVOS REGISTRADOS EM DADOS DO SINASC (DATASUS) – PARAÍBA – DE
2002 A 2010.**

**CAMPINA GRANDE
2014**

AMANDA LARISSA BEZERRA SOUSA

**INCIDÊNCIA E CARACTERIZAÇÃO DE FENDAS OROFACIAIS EM NASCIDOS
VIVOS REGISTRADOS EM DADOS DO SINASC (DATASUS) – PARAÍBA – DE
2002 A 2010.**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como requisito parcial para a obtenção do título de Bacharel em Odontologia, pelo curso de Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba – UEPB – Campus I – Campina Grande-PB.

Orientadora: Profa. Dra. Robéria Lúcia de Queiroz Figueiredo

**CAMPINA GRANDE
2014**

É expressamente proibida a comercialização deste documento, tanto na forma impressa como eletrônica. Sua reprodução total ou parcial é permitida exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, desde que na reprodução figure a identificação do autor, título, instituição e ano da dissertação.

S725i Sousa, Amanda Larissa Bezerra.

Incidência e caracterização de fendas orofaciais de nascidos vivos registrados em dados do SINASC (DATASUS) - Paraíba - de 2002 a 2010 [manuscrito] / Amanda Larissa Bezerra Sousa. - 2014.

45 p. : il. color.

Digitado.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) - Universidade Estadual da Paraíba, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, 2014.

"Orientação: Profa. Dra. Robéria Lúcia de Queiroz Figueiredo, Departamento de Odontologia".

1. Fenda labial. 2. Fenda palatina. 3. Epidemiologia. I.
Título.

21. ed. CDD 617.522

AMANDA LARISSA BEZERRA SOUSA

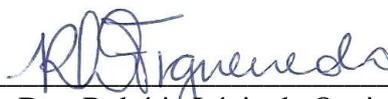
INCIDÊNCIA E CARACTERIZAÇÃO DE FENDAS OROFACIAIS EM NASCIDOS VIVOS REGISTRADOS EM DADOS DO SINASC (DATASUS) – PARAÍBA – DE 2002 A 2010.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como requisito parcial para a obtenção do título de Bacharel em Odontologia, pelo curso de Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba – UEPB – Campus I – Campina Grande-PB.

Orientador: Profa. Dra. Robéria Lúcia de Queiroz Figueiredo

Aprovada em: 27/11/2014

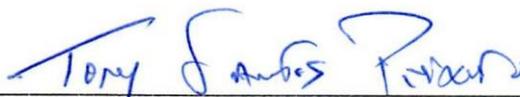
BANCA EXAMINADORA



Profa. Dra. Robéria Lúcia de Queiroz Figueiredo
(Orientadora)
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)



Prof. Ms. Francineide Guimarães Carneiro
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)



Prof. Ms. Tony Santos Peixoto
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)

Dedico este Trabalho de Conclusão de Curso aos meus pais, Clarice e Aristóteles, por todo esforço e amor a mim dedicados, e as minhas irmãs, Cléssia, Susana e Lara, pelo carinho e companheirismo incondicionais. Devo à minha família tudo que sou, tudo que fui, e tudo o que serei.

AGRADECIMENTOS

À **Deus**, por me conceder o dom da vida e por me dar a família que tenho. Pelos momentos de fraqueza, para que eu soubesse que seria capaz de superá-los. Pelos momentos de êxito, para que eu soubesse o porquê de lutar por tudo que sempre sonhei. Agradeço pelos momentos de alegria, de saudade, de tristeza, de esperança, pois estes momentos me fizeram chegar até aqui, percebendo que tudo tem um propósito, e para tudo há um tempo. Agradeço pela minha fé, que em muitos momentos, foi a única coisa que me sustentou diante das adversidades. Agradeço por tudo que me foi dado e tudo o que vivi.

Aos meus pais, **Clarice e Aristóteles**, pelo apoio e direcionamento durante toda minha vida, e por se dedicarem de forma incondicional para que eu me tornasse a pessoa que sou hoje. Pelos valores que me ensinaram, maior herança que poderiam dar à mim e às minhas irmãs. Sem vocês, nada disso seria possível. Às minhas irmãs, **Cléssia, Susana e Lara**, por estarem sempre ao meu lado me apoiando de todas as formas e por acreditarem nas minhas escolhas. Eu amo vocês.

À **minha família**, avôs, tios e primos, agradeço a torcida, o amor e as preces. Agradeço a compreensão nos momentos familiares que estive ausente. Agradeço especialmente à **tia Lala, tia Audenice Chaves, tio Aristeu Chaves e tio Antônio Carlos** pelo apoio incondicional.

À **professora Dr^a Robéria Lúcia**, pelas leituras sugeridas ao longo dessa orientação, pela dedicação e por todo seu apoio, que foram imprescindíveis para a realização deste trabalho. Agradeço a confiança à mim depositada.

Às colaboradoras, **Tâmara Albuquerque e Zacchia Hayvolla** por seu empenho e dedicação, esse trabalho também só foi possível graças ao compromisso assumido por vocês.

Aos professores do Curso de Odontologia da UEPB, por todo conhecimento pacientemente transmitido, agregando sempre preocupação e interesse com nosso bem-estar. Em especial à **Francineide Guimarães e Tony Peixoto**, que aceitaram gentilmente participarem da minha banca. À **Ana Flávia Granville-Garcia, Nadja Maria, Denise Nóbrega, Josuel Cavalcante, Rafael Gempel, Diógenes Chaves, Hélio Igor**, que contribuíram ativamente para minha formação profissional e pessoal, ao longo desses cinco anos, sempre incentivando e apoiando nos momentos necessários.

Aos profissionais da CTBMF do Hospital de Trauma, **Camila Lins, Priscila Brito, Josuel Júnior, Sérgio Charifker, Gustavo Campos, Hécio Morais, Flaviano Falcão, Ricardo Lourenço, Mário César e Pedro Nóbrega**, pela generosa acolhida e pelos conhecimentos a mim transmitidos.

Aos meus amigos pelo apoio e carinho incondicionais. Especialmente **Amanda Solano, Hellen Bandeira, Rosaline Campos, Thiago Muniz, Antônio Lenilson, Flaubert Wesley, Raquel dos Anjos, Gislayne Cavalcante, Mayrana Lopes, Bruno Cruz, Marcia Mayara e Natália Almeida** pela amizade e cumplicidade. À **Tâmara Albuquerque**, por todos os bons momentos vividos e por todas as boas lembranças que ficarão no coração, sua amizade e seu carinho foram essenciais. À minha dupla **Zacchia Hayvolla**, essa caminhada foi, sem dúvida, bem mais fácil por ter sua amizade e afeto sempre presentes.

Aos meus **colegas de turma**, pela acolhida e bons momentos vividos nesses últimos anos. Lembrarei com muitas saudades do nosso convívio.

Aos **meus pacientes**, que depositaram em mim confiança e respeito. Vocês me ensinaram, dia após dia, a ser uma profissional e um ser humano melhor.

Aos **funcionários da UEPB**, pela presteza, respeito e atenção, em especial à **Cristopher e Alexandre Cordeiro** pela dedicação e carinho de sempre.

Agradeço a quem, de alguma forma, contribuiu para que eu chegasse até aqui. É impossível enumerar todos, mas guardo em meu coração o mais sincero sentimento de gratidão.

“Nada é tão nosso quanto os nossos sonhos.”

F. Nietzsche

RESUMO

As fendas orofaciais são malformações congênitas da face que afetam de forma isolada, ou associada, o lábio superior e o palato. Aparecem sob uma grande variedade de formas, podendo apresentar-se como unilaterais ou bilaterais, completas ou incompletas. O objetivo deste estudo foi pesquisar a incidência de fendas orofaciais no estado da Paraíba no período de 2002 a 2010 a partir do banco de dados SINASC – DATASUS – PB, disponível para consulta pública, e qual o tipo de fenda mais comumente encontrada. O universo foi constituído pelos casos de nascidos vivos registrados no SINASC, e a amostra composta pelos casos de nascidos vivos que apresentaram algum tipo de fenda orofacial no período de 2002 a 2010. Os dados foram tabulados e analisados pelo software Statistical Package for Social Sciences (SPSS), versão 16.0, mediante análise estatística descritiva, com nível de significância de 5%. A incidência de fendas em crianças nascidas no período de 2002 a 2010 foi de 0,365 para cada 1000 nascidos vivos. A incidência foi baixa para o período, e a fenda mais frequentemente encontrada foi a fenda palatina com 81 casos, seguido de fenda labial unilateral, com 68 casos. A idade da mãe variou de 14 a 42 anos, sendo a média de 25,82 anos e as mulheres solteiras foram maioria, com 62,1%. Dentre os casos estudados, a maioria foi de gravidez de feto único, com 97,53%. Em relação às semanas de gestação, encontramos a maioria no período compreendido entre 37 a 41 semanas, com 80,2%. O peso da criança variou de 820g a 4.910g, sendo a média de 2.993,22g. A maioria não teve outras malformações associadas, entretanto, nos casos que apresentaram, as malformações mais prevalentes foram microcefalia e hidrocefalia congênita não especificada. A maioria dos casos de nascidos vivos portadores de fendas orofaciais foi notificada no município de João Pessoa, com 41,9%, entretanto com local de residência proveniente de outros municípios da Paraíba, excetuando-se Campina Grande.

Palavras-Chaves: Fenda labial; Fenda Palatina; Epidemiologia.

ABSTRACT

Clefts lip and palate are birth defects that affect the face in isolation form or associated, the upper lip and palate. They appear in a variety of ways and can present as unilateral or bilateral, complete or incomplete. The aim of this study was to investigate the incidence of clefts lip and palate in the state of Paraíba in the period 2002-2010 from the database SINASC - Datasus - PB, available for public consultation, and what type of cleft most commonly found. The universe was made up of the cases of live births recorded in SINASC, and a composited sample of the cases of live births that had some type of clefts lip and palate in the period 2002 to 2010. Data were tabulated and analyzed by software Statistical Package for Social Sciences (SPSS), version 16.0, by descriptive statistics, with 5% of significance level. The incidence of cleft children born in the period 2002-2010 was 0.365 per 1000 live births. The incidence was low for the period and the cleft was more often found it was the palate cleft with 81 cases, followed by unilateral cleft lip, with 68 cases. Maternal age ranged from 14 to 42 years, with a mean of 25.82 years. Single women were more numerous, with 62.1%. Among the cases studied, the majority were single fetus pregnancy, with 97.53%. Regarding weeks of gestation, found mostly in the period between 37 and 41 weeks, with 80.2%. The child's weight ranged from 4.910g to 820g, the average being 2.993,22g. Most it had not no other associated malformations, however, in the cases that presented malformations, the most prevalent it were congenital hydrocephalus and microcephaly not specified. Most cases of newborns suffering from clefts lip and palate were notified in the city of João Pessoa, with 41.9%, however with place of residence from other municipalities of Paraíba, except Campina Grande.

Keywords: Cleft Lip. Cleft Palate. Epidemiology.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 5.1	Malformações associadas.....	35
Gráfico 5.2	Distribuição do número de casos de fendas por ano.....	36

LISTA DE TABELAS

Tabela 5.1	Dados sobre a mãe.....	27
Tabela 5.2	Dados sobre a mãe: histórico de filhos vivos e natimortos.....	28
Tabela 5.3	Dados sobre a gestação e o nascimento.....	29
Tabela 5.4	Dados sobre o município de nascimento e residência.....	30
Tabela 5.5	Dados relacionados à criança ao nascer.....	31
Tabela 5.6	Dados sobre as anomalias.....	33
Tabela 5.7	Dados quantitativos com distribuição dos tipos de malformações associadas às fendas/fissuras.....	34

LISTA DE QUADROS

Quadro 4.1	Nomenclatura para fendas/fissuras de acordo com o CID-10.....	27
------------	---	----

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

CID 10	Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde, décima revisão.
CLAPA	Associação dos Portadores de Fendas Labiais e Palatinas da Irlanda
DATASUS	Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde
DNV	Declaração de Nascido Vivo
ECLAMC	Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas
HRAC	Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais
FIOCRUZ	Fundação Oswaldo Cruz
FL	Fenda Labial
FLP	Fenda Lábio-palatina
FP	Fenda Palatina
MS	Ministério da Saúde
RN	Recém-nascido
RRTDCF	Rede de Referência no Tratamento de Deformidades Craniofaciais
SVS	Secretaria de Vigilância em Saúde
SIM	Sistema de Informação sobre Mortalidade
SINASC	Sistema de Informação sobre Nascidos Vivos
SPSS	Statistical Package for Social Sciences

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	14
2	REVISÃO DE LITERATURA.....	16
2.1	DEFINIÇÃO.....	16
2.1.1	Embriologia.....	16
2.2	TIPOS DE FISSURA.....	17
2.3	FATORES ETIOLÓGICOS DAS FENDAS OROFACIAIS.....	18
2.3.1	Associação com síndromes.....	18
2.4	PREVALÊNCIA DAS FENDAS OROFACIAIS.....	20
2.5	TRATAMENTO DAS FENDAS OROFACIAIS.....	21
2.6	SISTEMA DE INFORMAÇÃO SOBRE NASCIDOS VIVOS (SINASC).....	22
3	OBJETIVOS.....	24
3.1	OBJETIVO GERAL.....	24
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	24
4	METODOLOGIA.....	25
4.1	TIPO DE ESTUDO.....	25
4.2	UNIVERSO E AMOSTRA.....	25
4.3	VARIÁVEIS.....	25
4.4	SOFTWARE.....	26
5	RESULTADOS.....	28
6	DISCUSSÃO.....	37
7	CONCLUSÃO.....	41
	REFERÊNCIAS.....	42

1 INTRODUÇÃO

A formação da face e da cavidade oral é de natureza complexa e envolve o desenvolvimento de múltiplos processos teciduais que devem se unir e se fundir de modo muito ordenado. Distúrbios no crescimento destes processos teciduais ou nas suas fusões podem resultar na formação de fendas orofaciais (NEVILLE et al, 2009).

Embora haja muitas fendas que afetam o complexo craniofacial, a grande maioria envolve apenas o lábio superior e/ou palato. Aproximadamente 70% dos casos de fendas ocorrem como entidade isolada sem outra aparente anormalidade cognitiva ou craniofacial (DIXON et al, 2011).

Essas deformidades criam problemas de ordem funcional e estética, bem como problemas de fonação, alterações de arcada dentária e desenvolvimento da maxila; além de acúmulo de líquido na orelha média. Pela localização, as fendas orofaciais acarretam problemas não só de ordem estética, funcional e nutricional, como também emocional (VERONEZ; TAVANO, 2005).

Na população brasileira, os dados sobre anomalias craniofaciais são escassos. A principal e mais abrangente fonte de informações provém do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC), que realiza vigilância epidemiológica dessas condições coletando dados de maternidades participantes como voluntárias. Conforme dados do ECLAMC, a prevalência de fendas labiopalatais no Nordeste e Sul do Brasil varia entre 9,72 - 11,89/10 mil, enquanto no Sudeste, entre 5,39 - 9,71/10 mil. As fendas palatais variam de 2,41 - 3,08/10 mil no Nordeste e Sul, e de 3,09 - 5,01/10 mil no Sudeste (CASTILLA; LOPEZ-CAMELO; PAZ, 1995; MOLLEÓ, 2004).

As malformações congênitas ocorrem em 3% dos nascidos vivos. Fendas labiais com ou sem fenda palatina e fenda palatina isolada são graves defeitos congênitos que afetam cerca de 1 em cada 600 recém-nascidos em todo o mundo (RIBEIRO, 2008).

Estes tipos de malformações afetam cerca de 1 para 650 nascidos vivos no Brasil (D'AGOSTINHO; MACHADO; LIMA, 1997).

Numa pesquisa com 200 crianças, foi observado que não houve diferença significativa na ocorrência de fendas orofaciais com relação ao sexo, e que 73,70% dos casos acometeram crianças oriundas de classe socioeconômica desfavorecida. A fissura do tipo pós-forame incisivo prevaleceu em 41,33%. Dos casos de fissura pós-forame incisivo, a incompleta foi a mais frequente. De todos os casos levantados de fendas orofaciais, 9,18% estavam associados a alguma síndrome, sendo a Síndrome de Pierre Robin a mais prevalente e, em 94% das

vezes, associada ao tipo de fissura pós-forame incisivo incompleta (CERQUEIRA; et al 2005).

Dentre os fatores de risco mais pesquisados para as fendas orofaciais encontramos na literatura trabalhos que embora ainda gerem controvérsias, apontam para o fumo e o diabetes materno. (LOFREDDO et al,1994; SPILSON et al, 2001).

Poucos estudos sobre fendas orofaciais foram realizados no Brasil, resultando na escassez de dados sobre a epidemiologia dessa malformação (MARTELLI-JUNIOR et al, 2007).

Dessa forma, o presente trabalho tem como objetivo realizar um levantamento e a caracterização dos casos de fendas orofaciais nos registros do SINASC/DATASUS da Paraíba, no período de 2002 a 2010, visto que até o momento da coleta de dados (2013), esse foi o último ano disponível para coleta no banco de dados.

2 REVISÃO DE LITERATURA

Indivíduos com fenda labial/palatina podem ter problemas com alimentação, fala, interação social, que pode ser corrigida com vários graus de cirurgias, tratamento dentário, fonoaudiologia e intervenção psicossocial. Esse tipo de malformação possui etiologia heterogênea, tendo cruciais implicações para o entendimento da biologia do desenvolvimento facial, como os riscos ambientais interagem com fatores genéticos e como incorporamos as variações etiológicas conhecidas para melhorar o atendimento clínico (DIXON et al, 2011).

2.1 DEFINIÇÃO

As fendas orofaciais se estabelecem precocemente, nas primeiras semanas de vida intrauterina, fase em que ocorre a fusão dos diversos processos embrionários, responsáveis pela formação da face. São malformações que podem ocorrer de forma isolada, ou associada, envolvendo o lábio superior e o palato. Aparecem sob uma grande variedade de formas, podendo apresentar-se como unilaterais ou bilaterais, completas ou incompletas. A formação de fendas é um dos defeitos congênitos mais frequentes em humanos (DALBEN; COSTA; GOMIDE, 2002; NEVILLE et al, 2009).

2.1.1 Embriologia

Durante a sexta e sétima semanas de desenvolvimento, o lábio superior é formado pela união dos processos nasais medianos com os processos maxilares do primeiro arco branquial. Logo, a parte mediana do lábio superior é derivada dos processos nasais medianos, e as partes laterais são derivadas dos processos maxilares. O palato primário também é formado pela união dos processos nasais medianos para formar o segmento intermaxilar. Tal segmento dá origem à pré-maxila, uma estrutura óssea com formato triangular que abrigará os quatro incisivos superiores. O palato secundário é formado pelos processos maxilares do primeiro arco branquial (BERKOVITZ; HOLLAND; MOXHAM, 2004; NEVILLE et al, 2009).

2.2 TIPOS DE FISSURA

A fissura labial pode se restringir a um pequeno sulco do lábio, produzindo uma fissura labial unilateral, revelando a falta de fusão do processo maxilar com o segmento intermaxilar em um dos lados. Malformações mais graves resultam na fissura labial bilateral, onde nenhum dos processos maxilares se fundiu com o segmento intermaxilar. Muitos casos de fissura labial apresentam malformações do palato primário e dos dentes anteriores. Raras são as falhas na fusão dos processos nasais medianos, acarretando em fissura labial mediana, que pode estar associado a várias síndromes, como a síndrome oro-dígito-facial e a síndrome de Ellis-van Creveld, dentre outras (BERKOVITZ; HOLLAND; MOXHAM, 2004; HIATT; GARTNER, 2011; NEVILLE et al, 2009).

Segundo Berkovitz, Holland e Moxham (2004), as fendas palatinas, assim como as fendas labiais, são malformações de múltiplos fatores, envolvendo tanto aspectos genéticos (poligênicos), como também ambientais. As fendas podem resultar de distúrbios de qualquer um dos processos envolvidos durante a formação do palato, como por exemplo, crescimento defeituoso das tábuas palatinas, elevação tardia das tábuas ou falha na elevação, fusão defeituosa das tábuas ou falta de degeneração do epitélio na linha mediana, ou falha na consolidação e/ou diferenciação do mesênquima.

Existem vários graus de fissura palatina, sendo a úvula bífida a forma menos grave. A fissura palatina anterior é consequência da falta de fusão dos processos palatinos primário e secundário. Já a fissura palatina posterior é o resultado da ausência de fusão dos processos palatinos laterais com o seguimento intermaxilar ao longo da linha média, permitindo uma comunicação direta entre as cavidades oral e nasal. Fendas nos palatos anterior e posterior representam o resultado da falta de fusão entre o palato primário, os processos palatinos do palato secundário e do septo nasal mediano. A fissura palatina unilateral ocorre quando um processo palatino deixa de fundir-se com segmento intermaxilar. E quando os dois processos palatinos não se fundem entre si nem com o septo nasal mediano resulta em fissura palatina bilateral (HIATT; GARTNER, 2011).

Em fendas não sindrômicas, os indivíduos afetados não têm outras anomalias físicas ou de desenvolvimento. A maioria dos estudos sugere que cerca de 70% dos casos de fissura labial com ou sem envolvimento do palato e 50% de fendas palatinas isoladas são não sindrômicas (MURRAY, 2002).

2.3 FATORES ETIOLÓGICOS DAS FENDAS OROFACIAIS

Como os defeitos surgem cedo ao desenvolvimento embriológico, nota-se uma complexa etiologia (com ambas as contribuições genéticas e ambientais). Dessa forma, tem-se revelado difícil identificar fatores etiológicos específicos (DIXON et al, 2011).

Murray (2002) citou alguns fatores genéticos e ambientais para etiologia das fendas orofaciais não sindrômicas. Dentre os fatores genéticos, estão os genes SKI/MTHFR, TGFB 2, TGFA, MSX1, PVRL 1, TGFB 3, GABRB 3, RARA, BCL 3. Os fatores ambientais foram: infecções, tabagismo materno, etilismo materno, terapia com anticonvulsivantes e deficiência em vitaminas. Para Neville et al. (2009) a propensão para o desenvolvimento de fendas pode estar relacionado a um número de genes maiores, genes menores e fatores ambientais que podem estar combinados para ultrapassar um limiar de desenvolvimento.

O estudo das fendas orofaciais possui uma longa história na genética humana, sendo um modelo para estudos de doenças complexas, em geral. A importância do componente genético na determinação das fendas pode ser verificada pela alta agregação familiar, pelos riscos de recorrência e pela alta concordância em estudos de gêmeos (SIMIONI, 2012).

Em um estudo de caso-controle, Loffredo et al. (1994) observaram que todos os casos de fenda labial ou fenda labiopalatal, que apresentaram antecedentes familiares para a fenda, reportaram-se à história de fenda labial ou labiopalatal e nunca fenda palatina isolada. Do mesmo modo, os portadores de fenda palatina isolada, com antecedentes familiares, referiram-se à fenda palatina isolada e nunca de fissura labial ou labiopalatal. Dessa forma, observaram um risco quase cinco vezes maior de desenvolvimento das fendas labiais ou lábio-palatina entre descendentes de portadores com a mesma anomalia. Este risco foi cerca três vezes maior para as fendas palatinas isoladas. Os autores destacaram ainda que a importância da hereditariedade no aparecimento da fissura labial ou labiopalatal é consenso na literatura e referem-se à susceptibilidade genética para a interação com agentes ambientais, de modo que a exposição a esses agentes, em período crítico da gestação, levaria a uma malformação.

2.3.1 Associação com síndromes

Há relatos divergentes na literatura no que se refere à quais malformações congênitas são mais comuns em portadores de fendas orofaciais (MILERAD et al, 1997).

As causas sindrômicas podem ser subdivididas em síndromes cromossômicas, mais de 350 desordens mendelianas, teratogênicos (por exemplo, fenitoína ou álcool) e síndromes não categorizadas. Algumas dessas síndromes são condições genéticas que podem ser autossômicas dominantes, autossômicas recessivas ou de padrão hereditário ligado ao cromossomo X. Outras síndromes resultam de anomalias cromossomiais ou são idiopáticas (MURRAY, 2002; NEVILLE et al, 2009).

É bem conhecida a relação das fendas lábio-palatinas com anomalias de outros sistemas, fazendo com que um diagnóstico completo das FLP seja fundamental para o tratamento adequado e também para o aconselhamento e orientação reprodutiva do paciente e sua família. Dados atuais da Associação dos Portadores de Fendas Labiais e Palatinas da Irlanda (CLAPA – IRLANDA) afirmaram que, atualmente, cerca de 400 tipos de síndromes e outras anomalias podem estar relacionadas às FLP (SANDRINI et al, 2005).

Em um estudo realizado em Estocolmo, Suécia, Milerad et al. (1997) avaliaram a prevalência de malformações associadas em 616 crianças portadoras de fendas orofaciais nascidas entre 1975 e 1992. A frequência de defeitos congênitos associados foi de 21%. Das crianças com fenda labial isolada apenas 8% tinham outros defeitos congênitos, enquanto que 35% das crianças com fenda labial bilateral e de palato tinham outros defeitos. A mais extensa fenda parece estar associada com um maior risco de outros defeitos congênitos. Anomalias de extremidades e de sistema esquelético foram frequentemente associadas com fendas labial e palatina. A anomalia mais comum nesse estudo foi doença cardíaca congênita. Malformações cardiovasculares ocorreram em 24% das crianças estudadas e defeitos do septo ventricular foram as anomalias cardíacas mais frequentes. Outras malformações congênitas observadas foram anoftalmia / microftalmia, atresias do trato gastrointestinal.

Em um estudo realizado com vinte pacientes com anomalias associadas às fendas lábio palatinas do Serviço de Defeitos de Face da Pontífica Universidade Católica do Rio Grande do Sul, verificou-se que 40% dos estudados possuíam uma anomalia maior por terem como diagnóstico uma síndrome, associação, sequencia ou cromossomopatia, e 60% possuíam uma anomalia menor associada às fendas lábio palatinas. As anomalias maiores encontradas foram: associação VACTERL, cromossomopatia, sequencia da brida amniótica, sequencia da ruptura da artéria subclávia, sequencia de Pierre Robin e Síndrome de Van der Woude. A associação VACTERL é descrita como uma combinação de dois ou mais desses distúrbios: defeitos vertebrais (V), atresia anal (A), anomalias cardiovasculares (C), anomalias traqueoesofágico (TE), displasia renal (R) e anomalias de extremidade (L) (SANDRINI et al, 2005).

Neville et al. (2009) destacou que a sequência de Pierre Robin é uma condição bem reconhecida caracterizada por fenda palatina, micrognatia mandibular e glossoptose. Essa sequência pode ocorrer como fenômeno isolado, ou pode estar associado a outras anomalias, como a síndrome de Stickler e a síndrome velocardiofacial.

2.4 PREVALÊNCIA DAS FENDAS OROFACIAIS

Frobelius foi o primeiro pesquisador que se interessou pelo estudo de prevalência de fendas – citado por Fogh-Andersen (1967) – onde foram encontrados 118 casos entre 180.000 crianças (0,7 casos por mil crianças) em um hospital de St. Petersburg, Rússia, durante o período de 1833 a 1864.

Em estudo pioneiro, Loffredo et al. (2001), investigaram a prevalência de fendas labiopalatais no Brasil, no período de janeiro de 1975 a dezembro de 1994. A prevalência foi estimada em 0,19 por mil nascidos vivos, apresentando tendência ascendente para os quinquênios do período estudado. Considerando algumas regiões brasileiras, o estudo mostrou que a região Centro-Oeste apresentou uma taxa de prevalência com 0,47 casos de fissura por mil nascidos vivos, e na região Sudeste com 0,46 por mil nascidos vivos, com ascendência das taxas do Centro-Oeste no período compreendido entre 1990 e 1995. Já a região Norte apresentou uma discreta tendência de declínio, e a região Nordeste se apresentou estável, com as menores taxa de prevalência do país.

Nunes, Queluz e Pereira (2007) verificaram a prevalência de fendas labiopalatais no município de Campos dos Goytacazes, Rio de Janeiro, Brasil, em crianças nascidas entre 01 de janeiro de 1999 e 31 de dezembro de 2004. A prevalência encontrada foi de 1,35 casos por 1000 nascidos vivos.

Gardenal et al. (2011) observaram a prevalência de fendas orofaciais diagnosticadas no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC/USP), em casos do Estado do Mato Grosso do Sul, entre 2003 e 2007. Nesse estudo, foi encontrada uma prevalência de 0,49 casos por 1000 nascidos vivos para o período estudado.

Dentre os tipos de fendas orofaciais, a prevalência de fenda lábio-palatina (53,4%) foi significativamente maior do que fenda labial (26,2%) e fenda palatina (20,49%), em um estudo conduzido por Martelli et al. (2012), que descreveram a correlação existente entre a fenda labial e/ou palatina não sindrômica, em uma amostra de 366 pacientes tratados em um

serviço de referência do Ministério da Saúde do Brasil, com fenda lábio-palatina, fenda labial isolada e fenda palatina isolada não sindrômicas.

Segundo Ribeiro (2008), as malformações congênitas ocorrem em 3% dos nascidos vivos. Fendas labiais com ou sem fenda palatina e fenda palatina isolada são graves defeitos congênitos que afetam cerca de 1 em cada 600 recém-nascidos em todo o mundo

De acordo com Milerad *et al.* (1997), entre o período de 1975 à 1992, a incidência total de fendas orofaciais variou de 1.2-2.2 casos por 1000 nascidos vivos, com incidência média para o período estudado de 1.7 casos por 1000 nascidos vivos, num estudo realizado em Estocolmo, Suécia.

Em um estudo epidemiológico realizado na República da Coreia entre 01 de janeiro de 1993 à 31 de dezembro de 1993 foi constatada uma incidência de fenda labial e palatina de 1 para 554 nascidos vivos (KIM, S. et al, 2002).

Outro estudo epidemiológico realizado no Autonomous University of Nuevo Leon's University Hospital, no México, no período de 1990 a 1999, apontou que de 10.843 casos atendidos no hospital estudado, 376 casos foram de portadores de fendas orofaciais. Sendo a incidência de fendas orofaciais de 1.1 para 1000 nascidos vivos (BLANCO-DAVILA, 2003).

Babayan, Jamilian e Nayeri (2007) publicaram um estudo epidemiológico realizado numa maternidade em Teerã, Irã, no período de março de 1998 à março de 2005. De um total de 11.651 nascimentos no período estudado, 25 crianças foram diagnosticadas com fenda algum tipo de fenda orofacial. A incidência total foi de 2,14 por mil nascidos vivos.

Em um estudo realizado no District of Kandy na Província Central do Sri Lanka, 51.542 nascidos vivos e 5.263 natimortos foram estudados em um período de março de 1985 a junho de 1987. A incidência de fenda labial com ou sem fenda palatina foi de 0,83 por 1.000 nascimentos, e fenda palatina isolada obteve uma incidência de 0,19 por 1.000 nascimentos. Um fato observado pelos autores foi que dos três maiores grupos étnicos que habitam o Sri Lanka, a incidência foi significativamente maior no grupo Moors do que nos grupos Sinhalese e Tamils (AMARATUNGA; CHANDRASEKERA, 1989).

2.5 TRATAMENTO DAS FENDAS OROFACIAIS

A reabilitação estético-funcional dos pacientes com fendas labial e/ou palatina exige atenção multiprofissional integrada e integral, contínua e especializada (COUTINHO et al. 2009).

Uma abordagem multidisciplinar, envolvendo especialistas em medicina, odontologia, serviço social e fonoaudiologia, é frequentemente acionada para corrigir e reabilitar os casos mais graves de fenda palatina e/ou fenda labial (HIATT; GARTNER, 2011).

A cirurgia reparadora geralmente envolve múltiplos procedimentos primários e secundários durante a infância. Os tipos específicos de procedimento cirúrgico e a época que serão realizados variam de acordo com a gravidade do defeito e da filosofia seguida pela equipe. O fechamento primário do lábio é geralmente realizado durante os primeiros meses de vida, seguido, posteriormente, pela correção do palato. Aparelhos protéticos e ortopédicos são frequentemente utilizados para moldar ou expandir os seguimentos da maxila antes do fechamento do defeito do palato. Na fase mais tardia da infância, enxertos ósseos autógenos podem ser colocados na região defeituosa do osso alveolar. Posteriormente, procedimentos ortognáticos e enxertos de tecido mole podem ser usados para melhorar a função e a estética. A distração osteogênica da maxila pode ser útil em pacientes cuja cicatriz do palato limita a quantidade de avanço possível no momento da osteotomia (NEVILLE et al, 2009).

Entre o período de 1998-2002 foi criada a Rede de Referência no Tratamento de Deformidades Craniofaciais (RRTDCF) que, além de incorporar e ampliar o número de serviços já credenciados passou a incluir, a partir de 1999, a área de implante coclear. Portanto, no presente, a RRTDCF é constituída de hospitais credenciados para realização de procedimentos integrados de reabilitação estético-funcional de portadores de fenda labial seguida ou não de fenda palatina, e implante dentário osseointegrado e de centros/núcleos para implante coclear (BRASIL, 1999; BRASIL, 2002).

Monlleó (2004) avaliou a organização da RRTDCF, onde seus resultados sugeriram que as necessidades da revisão da definição, dos objetivos, da abrangência e dos critérios de credenciamento dos centros de atendimento caracterizam a precariedade da oferta e do acesso à genética clínica nessa Rede.

2.6 SISTEMA DE INFORMAÇÃO SOBRE NASCIDOS VIVOS (SINASC)

A informação é essencial à tomada de decisão e o conhecimento sobre a situação de saúde requer informações sobre o perfil de morbidade e mortalidade (NUNES; PEREIRA; QUELUZ, 2010).

O Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC) tem por objetivo coletar dados sobre os nascimentos informados em todo o território nacional e o fornecimento de

dados sobre natalidade para todas as instâncias do sistema de saúde. O documento de entrada do sistema é a Declaração de Nascido Vivo (DNV), padronizada em todo o país. Os dados coletados por meio das DNVs são consolidados nas Secretarias Municipais de Saúde, que devem encaminhá-las mensalmente às Secretarias Estaduais. Assim, as Secretarias Estaduais processam e criticam as informações por município, para serem enviadas ao Ministério da Saúde, que as publica por meio do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS) (BRASIL, 2001).

As coberturas do SINASC são critérios para a utilização de suas bases no cálculo direto de indicadores. Do mesmo modo, a sua alimentação regular é um atributo importante a ser perseguido para o uso qualificado das estatísticas vitais, medindo a oportunidade em que o dado é disponibilizado a quem dele precisa para a tomada de decisões (BRASIL, 2011).

Em 1999, o Ministério da Saúde criou uma nova versão da Declaração de Nascido Vivo, com a inclusão de um novo campo de registro obrigatório – o campo 34 – destinado ao registro sobre a presença ou não de malformações congênitas. Com a inclusão deste novo campo na DNV, as anomalias detectadas, ao nascimento, deverão ser relatadas, informando ainda o código referente à anomalia, de acordo com a Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde, décima revisão (CID-10) (NUNES; PEREIRA; QUELUZ, 2010).

O responsável pelo preenchimento e pelos dados enviados ao DATASUS (para consulta pública em formato data base file) é a unidade de saúde onde ocorreu o nascimento, sendo enviada uma via destes documentos para o cartório e uma para as Secretarias de Saúde dos municípios, que são responsáveis pelo controle dos dados, inclusive retendo uma via das DNVs (BRASIL, 2011).

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

Caracterizar as fendas orofaciais e determinar a incidência de fendas orofaciais congênitas analisando casos de nascidos vivos que apresentaram algum tipo de fissura orofacial de 2002 a 2010, registrados no SINASC/DATASUS da Paraíba.

3.2 Objetivos específicos

- Observar qual o tipo de fenda mais comum e sua relação ou não com malformações neste grupo de pacientes;
- Caracterizar fatores inerentes ao parto, bem como a média de idade da mãe, tipo de parto, tipo de gestação, média de consultas realizadas durante o pré-natal;
- Observar a média de peso dos recém-nascidos com fendas orofaciais, como também a prevalência do sexo e a média do APGAR 1 e 5;
- Determinar o município com maior número de nascimentos de recém-nascidos com fendas orofaciais.

4 METODOLOGIA

Como o banco de dados SINASC – DATASUS é disponível para acesso público por meio eletrônico, sendo assim, não foi necessário obter autorização por meio de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido dos sujeitos pesquisados no banco de dados ou de instituição ou órgão público.

4.1 TIPO DE ESTUDO

Trata-se de um estudo descritivo-exploratório, quantitativo, baseado em dados secundários obtidos no SINASC/DATASUS, na Paraíba.

Segundo Marconi e Lakatos (2010) a razão para se conduzir uma pesquisa quantitativa é descobrir quantas pessoas de uma determinada população compartilham uma característica ou um grupo de características.

4.2 UNIVERSO E AMOSTRA

O universo foi composto por todos os casos de nascidos vivos registrados no banco de dados SINASC – DATASUS PB.

A amostra foi constituída pelos casos de nascidos vivos com algum tipo de fissura orofacial registrados no banco de dados SINASC – DATASUS PB no período de 2002 a 2010, totalizando 203 casos de fissurados.

4.3 VARIÁVEIS

Na coleta de dados, as variáveis estudadas foram: número da DNV, local de nascimento, código município de nascimento, idade da mãe, estado civil da mãe, escolaridade da mãe, ocupação da mãe, quantidade de filhos vivos, quantidade de filhos mortos, código do município residência, gestação (semanas), gravidez (única ou gemelar), parto (vaginal ou cesáreo), número de consultas, sexo, data de nascimento, APGAR 1 e APGAR 5, raça/ cor, peso, código anomalia (CID-10).

A nomenclatura das fendas foi padronizada de acordo com o CID-10. Este é o sistema de código adotado para registrar as malformações nas declarações de nascidos vivos.

4.4 SOFTWARE

Os resultados foram tabulados e analisados pelo software Statistical Package for Social Sciences (SPSS), versão 16.0, mediante análise estatística descritiva.

QUADRO 4.1 – Nomenclatura para fendas/fissuras de acordo com o CID-10.

Q35 Fenda palatina

- Q35.1 Fenda do palato duro
- Q35.3 Fenda do palato Mole
- Q35.5 Fenda dos palatos duro e mole
- Q35.6 Fenda mediana do palato
- Q35.7 Fenda da úvula
- Q35.9 Fenda palatina não especificada

Q36 Fenda labial

- Q36.0 Fenda labial bilateral
- Q36.1 Fenda labial mediana
- Q36.9 Fenda labial unilateral

Q37 Fenda labial com fenda palatina

- Q37.0 Fenda do palato duro com fenda labial bilateral
- Q37.1 Fenda do palato duro com fenda labial unilateral
- Q37.2 Fenda do palato mole com fenda labial bilateral
- Q37.3 Fenda do palato mole com fenda labial unilateral
- Q37.4 Fenda dos palatos duro e mole com fenda labial bilateral
- Q37.5 Fenda dos palatos duro e mole com fenda labial unilateral
- Q37.8 Fenda do palato com fenda labial bilateral, não especificada
- Q37.9 Fenda do palato com fenda labial unilateral, não especificada

FONTE: Organização Mundial da Saúde, 1994.

5 RESULTADOS

Na amostra, foram analisados 203 casos de nascidos vivos portadores de fendas orofaciais no período de 2002 a 2010, sendo que o total de Declarações de Nascidos Vivos cadastradas no período foi de 554987.

A idade da mãe variou de 14 a 42 anos, sendo a média de 25,82 anos (DP=6,87 anos). A maior prevalência foi de mulheres solteiras, com 62,1%. A maior prevalência de anos estudados entre as mães pesquisadas foi de 4 a 7 anos de estudos, com 37,9%.

Tabela 5.1 – Dados sobre a mãe

Variável	N (%)
Idade	
14 a 19 anos	39 (19,2)
20 a 29 anos	107 (52,7)
Acima de 30 anos	57 (28,1)
Estado Civil	
Solteira	126 (62,1)
Casada	66 (32,5)
Separada judicialmente/ Divorciada	1 (0,5)
Ignorado	10 (4,9)
Escolaridade da Mãe	
Nenhum (1)	8 (3,9)
De 1 a 3 anos (2)	33 (16,3)
De 4 a 7 anos (3)	77 (37,9)
De 5 a 11 anos (4)	63 (31,0)
De 12 anos ou mais (5)	15 (7,4)
Ignorado (9)	7 (3,5)

FONTE: Dados da pesquisa.

Como consta na tabela seguinte, entre os casos analisados, 37,9% eram correspondentes à primeira gestação. E 88,2% das mães cujo histórico foi positivo para gestações anteriores, não possuíam nenhum histórico de filhos natimortos.

Tabela 5.2 – Dados sobre a mãe: histórico de filhos vivos e natimortos

Variável	N (%)
Quantidade de filhos vivos	
Zero	77 (37,9)
Um	57 (28,1)
Dois	26 (12,8)
Três	14 (6,9)
Quatro	8 (3,9)
Cinco ou mais	10 (5,0)
Ignorado	11 (5,4)
Quantidade de filhos mortos (natimortos)	
Nenhum	179 (88,2)
Um	7 (3,4)
Dois	2 (1,0)
Três	2 (1,0)
Quatro	1 (0,5)
Ignorado	12 (5,9)

FONTE: Dados da pesquisa.

Em relação à gestação e o nascimento, dentre os casos estudados, a maioria foi de gravidez de feto único, com 97,53%. Em relação às semanas de gestação, a maior prevalência foi de 37 a 41 semanas, (representando gravidez à termo) com 80,2%. Nos casos estudados, 47,2% fizeram quatro consultas no pré-natal. A maior prevalência foi de parto vaginal, com 52,7%. Em relação ao local de nascimento, 98% nasceram em hospital.

Tabela 5.3 – Dados sobre a gestação e o nascimento

Variável	N(%)
Tipo de Gravidez	
Feto Único (1)	198 (97,53)
Gemelar (2)	5 (2,5)
Semanas de gestação ao nascimento	
Menos de 22 semanas (1)	0 (0%)
De 22 a 27 semanas (2)	2 (1,0)
De 28 a 31 semanas (3)	3 (1,5)
De 32 a 36 semanas (4)	33 (16,3)
De 37 a 41 semanas (5)	163 (80,2)
Ignorado (9)	2 (1,0)
Consultas	
Uma	3 (1,5)
Duas	18 (8,9)
Três	84 (41,4)
Quatro	96 (47,2)
Ignorado	2 (1,0)
Parto	
Vaginal	107 (52,7)
Cesáreo	96 (47,3)
Local de nascimento	
Hospital	199 (98,0)
Outros estabelecimentos de saúde	1 (0,5)
Domicílio	2 (1,0)
Outros	1 (0,5)

FONTE: Dados da pesquisa.

A maior prevalência de nascidos vivos com fendas orofaciais foi no município de João Pessoa, com 41,9%. Entretanto, em relação ao município de residência, a grande maioria, 52,7%, é oriunda de outras cidades da Paraíba, excetuando-se Campina Grande.

Tabela 4 – Dados sobre o município de nascimento e residência

Variável	N(%)
Município de Nascimento	
Campina Grande	60 (29,5)
João Pessoa	85 (41,9)
Outras cidades da Paraíba	48 (23,6)
Outras cidades fora do estado da Paraíba	7 (3,5)
Não registrado	3 (1,5)
Município de Residência	
Campina Grande	20 (10,0)
João Pessoa	54 (26,3)
Outras cidades da Paraíba	107 (52,7)
Outras cidades fora do estado da Paraíba	2 (1,0)
Não registrado	20 (10,0)

FONTE: Dados da pesquisa.

O sexo mais prevalente dentre os indivíduos estudados foi o sexo masculino, com 58,6% dos casos. O peso da criança variou de 820g a 4.910g, sendo a média de 2.993,22g (DP=662,44g). A raça/cor foi estudada considerando as seguintes variáveis conforme especificadas no SINASC: branca, preta, amarela, parda e indígena. A mais prevalente encontrada entre os recém-nascidos portadores de fendas foi a raça/cor parda, com 63,1%.

Tabela 5.5 – Dados relacionados à criança ao nascer

Variável	N (%)
Sexo	
Masculino	119 (58,6)
Feminino	83 (40,9)
Ignorado	1 (0,5)
Raça/Cor	
Branco	67 (33,0)
Preto	1 (0,5)
Amarelo	1 (0,5)
Pardo	128 (63,1)
Ignorado	6 (3,0)
Peso	
Até 2.500g	40 (19,7)
Acima de 2.500g até 4.000g	155 (76,3)
Acima de 4.000g	6 (3,0)
Ignorado	2 (1,0)
APGAR 1	
Menor que 8	41 (20,20)
8 ou mais	156 (76,85)
Ignorado	6 (2,95)
APGAR 5	
Menor que 8	18 (8,87)
8 ou mais	179 (88,18)
Ignorado	6 (2,95)

FONTE: Dados da pesquisa.

O APGAR no 1º Minuto (APGAR 1) variou entre as notas de 1 a 10 , sendo a média de 7,6 (DP=1,67), o APGARAPGAR no 5º minuto (APGAR 5) variou entre as notas de 1 a 10, sendo a média de 8,7 (DP=1,40).

Em relação a incidência da fendas, como observa-se na tabela seguinte, a fenda mais frequentemente encontrada foi a fenda unicamente palatina não especificada, se de palato

duro, mole ou ambos (Q 35.9), com 81 casos, seguido de fenda labial unilateral, com 68 casos.

Quanto a outras malformações da boca que não fissuras/fendas encontrou-se ocorrências em dois casos, em que foi utilizado os códigos CID Q 38.6 (outras malformações congênitas da boca), Q38.3 (outras malformações congênitas da língua) e Q38 (outras malformações congênitas da boca, língua e faringe). Os códigos CID Q 38.6 e 38.3, encontram-se associados a fenda do palato duro e fenda do palato mole (CID Q35.5) e o Q 38 associado ao CID Q 35.9 que corresponde a fenda palatina não especificada. Observa-se, portanto, que o registro das fendas não é uniforme, o que dificulta pesquisas epidemiológicas. Além disto, encontram-se casos registrados que não explicam se a fenda de palato engloba palato duro e mole, só palato duro ou só mole sendo utilizado o CID Q 35, ou Q 35.9 acontecendo o mesmo com a fenda labial onde encontramos um caso com o CID Q 36 que não especifica se a fenda é uni ou bilateral.

Tabela 5.6 – Dados sobre as anomalias

Variável	N (%)
Tipo de fissura/fenda	
Q35 Fenda palatina	1 (0,5)
Q35.1 Fenda do palato duro	1 (0,5)
Q35.5 Fenda do palato duro com fenda do palato mole	3 (1,5)
Q35.9 Fenda palatina não especificada	81 (40,0)
Q36 Fenda labial	1 (0,5)
Q36.0 Fenda labial bilateral	13 (6,5)
Q36.1 Fenda labial mediana	5 (2,5)
Q36.9 Fenda labial unilateral	68 (33,5)
Q37 Fenda labial com fenda palatina	1 (0,5)
Q37.0 Fenda do palato duro com fenda labial bilateral	1 (0,5)
Q37.3 Fenda do palato mole com fenda labial unilateral	1 (0,5)
Q 37.8 Fenda do palato com fenda labial bilateral, não especificada	8 (3,5)
Q37.9 Fenda do palato com fenda labial unilateral, não especificada	15 (7,5)
Q35.9 Fenda palatina não especificada + Q36.9 Fenda labial unilateral	4 (2,0)
Fendas/fissuras- registro na DNVs	
Fendas/fissuras registradas com um único CID	185 (91,0)
Fendas/fissuras registrada com 2 tipos de CID	4 (2,0)
CID de fendas/fissuras associados com CID de outras malformações	14 (7,0)
Associação com outras malformações	
Nenhuma associação	189 (93,0)
Uma malformação	8 (4,0)
Duas malformações	5 (2,5)
Três malformações	1 (0,5)
Localização do tipo de malformação	
Boca	3 (21,4)
Outras partes do corpo	11 (78,6)

FONTE: O autor.

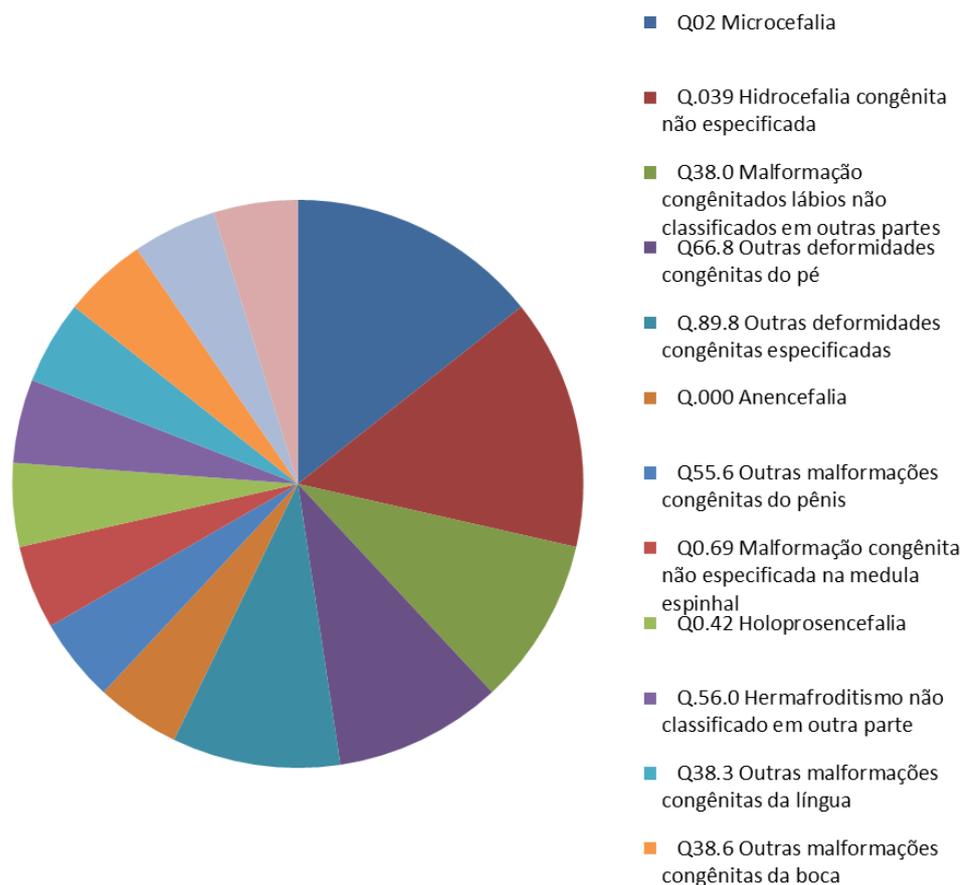
Na tabela e gráfico seguintes, pode-se observar que, dentre as malformações associadas, as mais prevalentes foram microcefalia e hidrocefalia congênita não especificada, ressaltando-se que o mesmo RN em alguns casos apresentou mais de uma malformação.

Tabela 5.7 - Dados quantitativos com distribuição dos tipos de malformações associadas às fendas/fissuras.

Malformações associadas as fendas/fissuras	
Q.02 Microcefalia	3
Q.039 Hidrocefalia congênita não especificada	3
Q38.0 Malformação congênita dos lábios não classificados em outras partes	2
Q66.8 Outras deformidades congênicas do pé	2
Q.89.8 Outras deformidades congênicas especificadas	2
Q.000 Anencefalia	1
Q55.6 Outras malformações congênicas do pênis	1
Q0.69 Malformação congênita não especificada na medula espinhal	1
Q0.42 Holoprosencefalia	1
Q.56.0 Hermafroditismo não classificado em outra parte	1
Q38.3 Outras malformações congênicas da língua	1
Q38.6 Outras malformações congênicas da boca	1
Q89.9 Malformação congênita não especificada	1
Q79.0 Hérnia diafragmática congênita	1

FONTE: Dados da pesquisa.

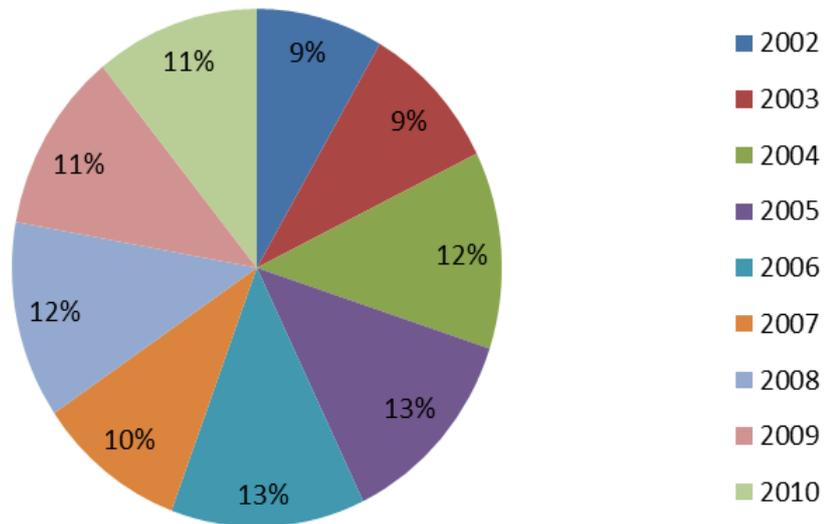
Gráfico 5.1 – Malformações associadas (fenda/fissura)



FONTE: Dados da pesquisa.

Conforme dados do SINASC/DATASUS encontram-se registradas no período estudado 554.987 DNVs. A prevalência de fendas em crianças nascidas no período de 2002 a 2010 foi de 0,365 casos por cada mil nascidos vivos.

Gráfico 5.2- Distribuição do número de casos de fendas por ano



FONTE: Dados da pesquisa.

4 DISCUSSÃO

A prevalência de fendas encontradas para o período de 2002 a 2010 foi de 0,365 por cada mil nascidos vivos, segundo os casos notificados no SINASC/DATASUS Paraíba. Tais achados aproximaram-se dos estudos realizados no Brasil por Loffredo, Freitas e Grigolli (2001) onde obtiveram uma prevalência de 0,19 casos por mil nascidos vivos. Outros achados com dados semelhantes aos nossos foram observados por Gardenal et al. (2011), onde a prevalência de fendas foi de 0,49 por mil nascimentos, registrados em dados do SINASC do Mato Grosso do Sul, de 2003 a 2007. Também em concordância com o presente estudo, Figueirêdo et al. (2011) encontraram uma prevalência de 0,49 casos para mil nascidos vivos no período de 2000 a 2005, no Estado do Rio Grande do Norte. Entretanto, Nunes, Queluz e Pereira (2007), determinaram a prevalência de fendas labiopalatinas no município de Campos dos Goytacazes-RJ no período de 1999 a 2004, encontraram uma prevalência muito superior, com 1,35 casos por mil nascidos vivos. No exterior – Uganda – foi encontrada uma prevalência de 0.73 casos de fendas orofaciais para mil nascimentos, em um período de um ano de estudo (DREISE; GALLWANGO; HODGES, 2011).

No entanto, a prevalência poderia ser maior, levando-se em consideração a existência de dois casos de malformações da boca que não fendas/fissuras (Q38, Q38.6, Q38.3) da CID-10 no SINASC da Paraíba, que poderiam tratar-se de outros casos de fendas menos conhecidas, como as faciais e submucosas. Caso o profissional de saúde responsável pelo diagnóstico e notificação dos casos no SINASC não tenha conhecimento dos tipos de fendas orofaciais, que vão além dos mais conhecidos – labial, palatina e lábiopalatina – pode gerar confusão na utilização dos códigos e a consequente subnotificação de dados.

A ausência de estudos epidemiológicos de fendas orofaciais no estado da Paraíba impossibilita, neste momento, a verificação da variação da prevalência.

Outra hipótese levantada a respeito da baixa prevalência encontrada no presente estudo é a provável subnotificação nos registros de nascidos vivos no SINASC/DATASUS da Paraíba.

A fenda mais prevalente foi a fenda palatina não especificada, seguida da fenda labial unilateral e fenda do palato com fenda labial unilateral não especificada. Esses resultados foram corroborados pelos estudos de Milerad et al 1997, em relação à fenda mais prevalente, onde encontraram 39% dos casos de fenda palatina isolada, entretanto, divergiram no que diz respeito à fenda lábio-palatina com 35% e fenda labial com 26%.

Quanto ao registro das fendas encontramos que a maioria foi registrada utilizando-se um CID único e 4 casos apresentaram mais de um código de CID correspondentes as fendas, ou seja utilizou-se para o registro os CID Q 35.9 (fenda palatina não especificada) e Q 36.9 (fenda labial unilateral), quando provavelmente deveria ter sido utilizado as variações do CID Q37 (Q37.1, Q37.2, Q37.3, q 37.4, Q 37.5, Q37.8 ou Q37.9).

A maioria dos portadores de fendas orofaciais não possuía nenhuma outra associação com outras malformações, entretanto, dos casos que possuíam associação, a maioria foi associada apenas com uma malformação. No entanto, Milerad et al. (1997) demonstraram que 21% dos casos de portadores de fendas orofaciais possuem associação com outras anomalias, discordando do presente estudo. Kim et al. (2002) encontraram uma prevalência de 8.4% de casos de fenda labial e palatina associadas com outras anomalias.

Dos casos que apresentaram associação com outras anomalias, a microcefalia foi a mais prevalente, discordando de Kim et al. (2002), que encontraram a doença cardíaca congênita como a mais prevalente, e de Nunes, Queluz e Pereira (2007), que verificaram que a sequencia de Pierre Robin foi a mais observada.

Em relação aos portadores de fendas orofaciais, o sexo mais prevalente foi o sexo masculino, concordando com os achados de Gardenal et al. (2011), Coutinho *et al.* (2009) e de Amstalden-Mendes et al. (2011) e discordando dos estudos de Martelli et al. (2012), onde o sexo mais prevalente foi o feminino. A raça/cor mais prevalente encontrada nos indivíduos portadores de fendas foi a raça/cor parda, fato corroborado pelos estudos de Martelli et al. (2010) e contrariado pelos estudos de Nunes, Queluz e Pereira (2007), que encontraram como raça/cor mais prevalente a cor/raça branca, com 61,0%. Em relação ao peso do recém-nascido portador de fenda, a maioria foi considerada dentro da faixa de normalidade (acima de 2.500g até 4.000g).

A maioria dos casos estudados apresentou o índice APGAR no primeiro minuto com nota oito ou mais. No quinto minuto, a prevalência do índice APGAR continuou alta para a nota de oito ou mais. O índice de APGAR, originalmente desenvolvida pela médica Virgínia Apgar, consiste na avaliação de cinco sinais objetivos do recém-nascido no primeiro, no quinto e no décimo minuto após o nascimento, atribuindo-se a cada um dos sinais uma pontuação de 0 a 2, sendo utilizado para avaliar as condições dos recém-nascidos. Os sinais avaliados são: frequência cardíaca, respiração, tônus muscular, irritabilidade reflexa e cor da pele. O somatório da pontuação (no mínimo zero e no máximo dez) resultará no Índice de APGAR e o recém-nascido será classificado como sem asfixia (APGAR 8 a 10), com asfixia leve (APGAR 5 a 7), com asfixia moderada (APGAR 3 a 4) e com asfixia grave: APGAR 0 a

2. No momento do nascimento, este índice é útil como parâmetro para avaliar as condições do recém-nascido e orientar nas medidas a serem tomadas quando necessárias. As notas obtidas nos primeiro e quinto minutos são registradas nos prontuários, cartão da criança e nas DNVs permitindo identificar posteriormente as condições de nascimento desta criança.

A pesquisa do perfil da mãe do portador de fendas orofaciais buscou analisar a idade, o grau de escolaridade (em anos concluídos) o estado civil (solteira, casada, separada, viúva). Em relação à idade, a maioria encontrou-se dentro da faixa etária de 20 a 29 anos. A maior prevalência foi de mães solteiras à época do parto e com baixo nível de escolaridade, fato este corroborado pelo estudo de Nunes, Queluz e Pereira (2007). Essa observação é pertinente, uma vez que identifica uma possível dificuldade enfrentada pelas mães solteiras (ou separadas) para levar adiante a gravidez, como a falta de estrutura financeira e/ou psicológica, o preconceito da sociedade e a falta de apoio durante esse período delicado. Para Catanzaro Guimarães (1982), a presença de algum episódio capaz de desencadear um fator de estresse durante o período inicial de gravidez pode contribuir para o aparecimento de malformações, uma vez que o mecanismo de estresse resulta numa maior liberação de cortisona, sendo esta hipótese comprovada através de estudos realizados em animais.

A maioria das mães dos portadores de fendas orofaciais estava em sua primeira gestação. Dentre os casos que possuíam histórico de outras gestações, a grande maioria não possuía histórico de natimortos. A gestação única foi a mais observada. Em relação às semanas de gestação, a maioria dos casos foi de gestação a termo, seguida de gestação pré-termo. Não houve casos de gestações com menos de 22 semanas. A maioria das gestantes fez quatro consultas no pré-natal. Em relação ao nascimento, observa-se que a maioria foi parto vaginal e o hospital foi o local de nascimento mais verificado dentre os casos estudados.

O município de João Pessoa, capital do estado, foi onde se verificou a maior prevalência de casos de nascidos vivos com fendas orofaciais. Entretanto, quando observamos o município de residência dos portadores de fendas, a grande maioria, mais da metade, é oriunda de outras cidades da Paraíba, exceto Campina Grande e João Pessoa. Este fato merece atenção por demonstrar a centralização do atendimento às gestantes nas duas maiores cidades da Paraíba.

Conforme dados oficiais do DATASUS, em boletim do Ministério da Saúde publicado em 2011, a SVS/MS (Secretaria de Vigilância em Saúde/Ministério da Saúde) e a FIOCRUZ conduziram uma pesquisa de busca ativa de óbitos e nascimentos, em 2010, com o objetivo principal de estimar coberturas do SIM (Sistema de Informação sobre Mortalidade) e SINASC nos municípios brasileiros, com vistas a possibilitar a estimação direta de

indicadores de mortalidade por município e por Unidade da Federação, utilizando as informações do SIM/SINASC. Quase 60% dos óbitos encontrados fora do sistema foram captados em hospitais e cartórios. Enquanto mais de 90% dos nascimentos foram captados nessas mesmas fontes (Brasil, 2011).

Percebeu-se durante este estudo que há carência de organização das Secretarias Municipais de Saúde e estabelecimentos de saúde em alimentar as bases de dados do DATASUS, visto que, até o momento da coleta de dados – ano de 2013 – só estavam disponíveis para consulta os dados até o ano de 2010, motivo pelo qual a pesquisa apenas utilizou os dados até 2010, provavelmente caracterizando subnotificação, especialmente no tocante ao registro de deformidades congênicas, dentre elas as fendas orofaciais. Um estudo de Nhoncane e Melo (2012), que avaliaram a confiabilidade das informações sobre defeitos congênicos presentes nas DNVs do SINASC no município de São Carlos, São Paulo, Brasil, no período de 2003 a 2007, concluiu que a escassez de dados oficiais no Brasil referentes aos defeitos congênicos aponta para a necessidade do aperfeiçoamento dos sistemas de informação já existentes. Para o aprimoramento do SINASC é fundamental o envolvimento das Secretarias Municipais de Saúde, visto ser este o local de codificação e alimentação do sistema, mas também é importante o maior envolvimento dos estabelecimentos de saúde, com capacitação dos profissionais que preenchem a DNV.

Pesquisas mais abrangentes na Paraíba devem ser feitas comparando-se os casos registrados de nascidos vivos com deformidades congênicas na base de dados com as vias das DNVs encontradas em Cartórios ou nos prontuários dos recém nascidos para se estimar a taxa de subnotificação, que presume-se ser alta em alguns estados da Federação.

5 CONCLUSÃO

Dentre os casos de fendas orofaciais notificados no SINASC/DATASUS – PB conclui-se que:

- A prevalência de fendas orofaciais para o período de 2002 a 2010 foi de 0,365 casos para mil nascidos vivos;
- O tipo de fenda orofacial mais encontrada foi fenda palatina com predomínio de fenda palatina não especificada, seguida pela fenda labial com predominância da unilateral;
- Os RN mais afetados foram os do sexo masculino com peso na faixa considerada normal, com uma média de 2.993,22g;
- A maioria não teve malformações associadas, entretanto, os casos que apresentaram, as malformações mais associadas foram microcefalia e hidrocefalia congênita não especificada;
- A média de idade das mães dos portadores de fendas orofaciais foi de 25,82 anos;
- Em relação ao estado civil, observa-se que mães solteiras foram mais numerosas;
- A maioria dos casos foi de nascidos no município de João Pessoa, entretanto, eram oriundos de outros municípios da Paraíba, exceto Campina Grande;
- Não existe uniformidade no preenchimento dos dados do DATASUS/SINASC, com evidências de subnotificação dos casos.

REFERÊNCIAS

- AMARATUNGA, A. N. S.; CHANDRASEKERA. A. Incidence of cleft lip and palate in Sri Lanka. **J. Oral Maxillofac. Surg.**, v. 47, p. 559-561, 1989.
- AMSTALDEN-MENDES, L. G.; XAVIER, A. C.; ANTUNES, D. K.; FERREIRA, A. C. R. G.; TONOCCHI, R.; FETT-CONTE, A. C.; SILVA, R. N.; LEIRIÃO, V. H. V.; CARAMORI, L. P. C.; MAGNA, L. A.; GIL-DA-SILVA-LOPES, V. L. Time of diagnosis of oral clefts: a multicenter study. **Jornal de Pediatria**, v. 87, n. 3, p. 225-230, 2011.
- BABAYAN, A.; JAMILIAM, A.; NAYERI, F. Incidence of cleft lip and palate in Tehran. **Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry**, v. 25, n. 4, p.174, 2007.
- BERKOVITZ, B. K. B.; HOLLAND, G. R.; MOXHAM, B. J. **Anatomia, Embriologia e Histologia Bucal**. 3. ed. Porto Alegre: Artmed, 2004.
- BLANCO-DAVILA, F. Incidence of cleft lip and palate in the Mortheast of Mexico: A 10-year study. **The Journal of Craniofacial Surgery**, v. 14, n. 4, p. 533-537, July 2003.
- Brasil. Portaria GM/MS n. 1278. Normaliza cadastramento de centros/núcleos para realização de implante coclear, e dá outras providências. **Diário Oficial da União**, 1999.
- Brasil. Ministério da Saúde. Fundação Nacional de Saúde. Manual de instruções para o preenchimento da declaração de nascido vivo. 3ª ed. Brasília: **Ministério da Saúde**; 2001.
- Brasil. Ministério da Saúde. **Reduzindo as desigualdades e ampliando o acesso à assistência à saúde no Brasil 1998-2002**. Brasília: Editora MS; 2002.
- Brasil. Ministério da Saúde. **Secretaria de Vigilância em Saúde. Sistema nacional de vigilância em saúde : relatório de situação : Paraíba / Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde**. 5. ed. Brasília : Ministério da Saúde (Série C. Projetos, Programas e Relatórios), p. 35, 2011.
- CASTILLA, E. E.; LOPEZ-CAMELO, J. S.; PAZ, J. E. **Atlas geográfico de las malformaciones congénitas en Sudamérica**. Rio de Janeiro: Editora Fiocruz, 1995.
- CATANZARO GUIMARÃES, S.A. **A patologia básica da cavidade oral**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1982.
- CERQUEIRA, M. N; TEIXEIRA, S. C.; NARESSI, S. C. M.; FERREIRA, A. P. P. Ocorrência de fendas labiopalatais na cidade de São José dos Campos-SP. **Rev. bras. epidemiol.** [online] v. 8, n. 2, p. 161-166, 2005.

COUTINHO, A. L. F.; LIMA, M. C.; KITAMURA, M. A. P.; FERREIRA NETO, J.; PEREIRA, R. M. Perfil epidemiológico dos portadores de fissuras orofaciais atendidos em um Centro de Referência do Nordeste do Brasil. **Rev. Bras. Saúde Mater. Infant.**, v. 9, n. 2, p.149-156, 2009.

D'AGOSTINHO, L.; MACHADO, L. P.; LIMA, R. A. **Tratado de Fonoaudiologia**. São Paulo: Roca; 1997.

DALBEN, G. S.; COSTA, B.; GOMIDE, M. R. Características básicas do bebê portador de fissura lábio palatal – aspectos de interesse para o CD. **Rev Assoc Paul Cir Dent**, v. 56, n. 3, p. 223-226, 2002.

DIXON, M. J.; MARAZITA, M. L.; BEATY, T. H.; MURRAY, J. C. Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences. **Nature Reviews Genetics**, v. 12, p. 167-178, March 2011.

DREISE, M.; GALLWANGO, G.; HODGES, A. Incidence of cleft lip and Palate in Uganda. **Cleft palate-craniofacial Journal**, v. 48, n. 2, March 2011.

FIGUEIRÊDO, C. J. R.; VASCONCELOS, W. K. S.; MACIEL, S. S. S. V.; MACIEL, W. V.; GONDIM, L. A. M.; TASSITANO, R. M. Prevalência de fissuras orais no Estado do Rio Grande do Norte, Brasil, entre 2000 e 2005. **Rev Paul Pediatr**, v. 78, n. 1, p. 29-34, 2011.

FOGH-ANDERSEN, P. Genetic and non-genetic factors in the etiology of facial clefts. **Scand J. Plast. Reconstr. Surg**, v. 1, p. 22-29, 1967.

GARDENAL, M.; BASTOS, P. R. H. O.; PONTES, E. R. J. C.; BOGO, D. Prevalência das fissuras orofaciais diagnosticadas em um Serviço de Referência em casos residentes no Estado de Mato Grosso do Sul. **Arq. Int. Otorrinolaringol**, v. 15, n. 2, p. 133-141, 2011.

HIATT, J. L.; GARTNER, L. P. **Anatomia: cabeça e pescoço**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011.

KIM, S.; KIM, W. J.; OH, C.; KIM, J-C. Cleft lip and Palate Incidence Among the Live Births in the Republic of Korea. **J Korean Med Sci**, v. 17, p. 49-52, 2002.

LAKATOS, E. M.; MARCONI, M. De A. **Fundamentos De Metodologia Científica**. São Paulo: 7ª Edição. Atlas, 2010.

LOFFREDO, L. C. M.; FREITAS, J. A. S.; GRIGOLLI, A. A. G. Prevalências de fissuras orais de 1975 a 1994. **Rev Saúde Pública**. v. 35, n. 6, p. 571-575, 2001.

LOFFREDO, L. C. M.; SOUZA, J. M. P.; YUNES, J.; FREITAS, J. A. S.; SPIRI, W. C. Fissuras lábio-palatais: estudo caso-controlado. **Rev Saúde Pública**, v. 28, n. 3, p. 213-217, 1994.

MARTELLI, D. R. B.; BONAN, P. R. F.; SOARES, M. C.; PARANAÍBA, L. R.; MARTELLI JÚNIOR, H. Analysis of familial incidence of non-syndromic cleft lip and palate in a Brazilian population. **Med Oral Patol Oral Cir Bucal**, v. 1, n. 6, a. 15, p.898-901, 2010.

MARTELLI, D. R. B.; MACHADO, R. A.; SWERTS, M. S. O.; RODRIGUES, L. A. M.; AQUINO, S. N.; MARTELLI JÚNIOR, H. Non syndromic cleft lip and palate: relationship between sex and clinical extension. **Braz J Otorhinolaryngol**, v. 78, n. 5, p. 116-20, 2012.

MARTELLI-JUNIOR, H.; PORTO, L. V.; MARTELLI, D. R. B.; BONAN, P. R. F.; FREITAS, A. B.; COLETTA, R. D. Prevalence of nonsyndromic oral clefts in a reference hospital in the state of Minas Gerais, Brazil, between 2000-2005. **Braz Oral Res**, v. 21, n. 4, p. 314-7, 2007.

MILERAD, J.; LARSON, O.; HAGBERG, C.; IDEBERG, M. Associated Malformations in Infants With Cleft Lip and Palate: A Prospective, Population – based study. **Pediatrics**, v. 100, n. 2, p. 180-186, 1997.

MONLLEÓ, I. L. **Anomalias craniofaciais, genética e saúde pública: contribuições para o reconhecimento da situação atual da assistência no Sistema Único de Saúde.** 2004. 195f. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, 2004.

MURRAY, J. C. Gene/environment causes of cleft lip and/or palate. **Clin Genet**, v. 61, p. 248-256, 2002.

NEVILLE, B. W.; DAMM, D. D.; ALLEN, C. M.; BOUQUOT, J. E. **Patologia Oral e Maxilofacial.** 3. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009.

NUNES, L. M. N.; PEREIRA, A. C.; QUELUZ, D. P. Fissuras orais e sua notificação no sistema de informação: análise da Declaração de Nascido Vivo (DNV) em Campos dos Goytacazes, Rio de Janeiro, 1999-2004. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 15, n. 2, p. 345-352, 2010.

NUNES, L. M. N.; QUELUZ, D. P.; PEREIRA, A. C. Prevalência de fissuras labiopalatais no município de Campos dos Goytacazes-RJ, 1999 – 2004. **Rev Bras Epidemiol**, v. 10, n. 1, p. 109-116, 2007.

NHONCANSE, G. C.; MELO, D. G. Confiabilidade da Declaração de Nascido Vivo como fonte de informação sobre os defeitos congênitos no Município de São Carlos, São Paulo, Brasil. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 17, n. 4, p. 955-963, 2012.

RIBEIRO, E. M. Aspectos genético-clínicos de fendas lábio-palatais. **Rev. de Atualização Científica**, v. 20, p. 70-71, 2008.

SANDRINI, F. A. L.; ROBINSON, W. M.; PASKULIN, G.; LIMA, M. C. Estudo familiar de pacientes com anomalias associadas às fissuras labiopalatinas no serviço de

Defeitos da Face da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. **Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac.**, v. 6, n. 2, p. 57-68, 2005.

SIMIONI, M. **Investigação de fatores genéticos na etiologia de fendas orofaciais típicas**. 2002. 184f. Tese (Doutorado) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, 2002.

SPILSON SV, KIM HJ, CHUNG KC. Association between maternal diabetes mellitus and newborn oral cleft. **Ann Plast Surg**. v. 47, n. 5, p. 477-81, nov, 2001.

VERONEZ, F. S.; TAVANO, L. D'A. Modificações psicossociais observadas pós-cirurgia ortognática em pacientes com e sem fissuras labiopalatinas. **Arq Ciênc Saúde**, v. 13, n. 3, p.133-137, 2005.