

Informações gerais sobre Fissuras Orofaciais e o impacto das intervenções

Esse documento apresenta uma visão geral sobre a doença, sua epidemiologia e as intervenções específicas que podem reduzir sua carga.

O que são fissuras orofaciais?

Fissuras orofaciais (FO) compreendem um grupo de malformações de diferentes graus de severidade. Elas são divididas em duas categorias principais: lábio leporino, com ou sem fenda palatina, e fissura palatina. Um lábio leporino pode variar do mero corte para uma lacuna disforme percorrendo todo o caminho em direção ao nariz. A fenda palatina é uma abertura no telhado duro da boca, que pode interferir na fala, na respiração e na alimentação, e também pode aumentar o risco de repetidas infecções de ouvido, resultando em perda auditiva. A intervenção cirúrgica pode ser muito eficaz, mas, se não for tratada, a fenda palatina pode até resultar em morte por desnutrição ou infecção. As FOs podem se apresentar de forma isolada ou em conjunto com outras anomalias estruturais. Elas também podem ser o resultado de anormalidades cromossômicas (não é o objeto desse documento).

Quais são os principais fatores de risco?

As diferenças na prevalência entre os sexos (aumento nos machos), e o aumento da prevalência de FOs entre filhos de indivíduos afetados sugerem uma contribuição genética superior para FO do que muitos outros tipos de malformação congênita. A contribuição ambiental para a etiologia ainda é incerta, com uma aparente tendência de aumento da prevalência no nascimento com a privação e a incerteza sobre o papel das deficiências nutricionais, particularmente ácido fólico e multivitaminas. Teratogênicos particulares, que têm sido associados com o aumento das taxas de FO, incluem o tabaco e o álcool. Alguns estudos têm mostrado um aumento do risco de FO como um resultado de medicamentos maternos, tais como drogas antiepilépticas; no entanto, isso depende da droga e de sua dosagem¹.

Epidemiologia global

Prevalência no nascimento

Há diferenças de prevalência consideráveis entre populações, que vão de cerca de 1,61/1000, em partes da América Latina, para menos de 0,4/1000 na África Oriental. No

¹ Meador KJ. Effects of in utero antiepileptic drug exposure. *Epilepsy Curr.* 2008;8(6): 143–147.

entanto, a subapuração da fenda palatina pode contribuir para a baixa prevalência na África.

Prevalência na população

Isso depende da distribuição etária da população, da prevalência no nascimento de FO e, em particular, da proporção de gravidezes afetadas que resultam em um natimorto ou na mortalidade precoce durante a vida, devido ao tipo e à qualidade de tratamento e cuidados.

Mortalidade

A mortalidade depende do nível de acesso e da qualidade dos serviços de saúde. A mortalidade neonatal pode variar de 50%, na ausência de serviços de saúde, para 2% em áreas com cuidado moderno. A mortalidade infantil varia de 55,9%, na ausência de serviços de saúde, para 2,2% em áreas com cuidado moderno. Em menores de cinco anos, varia de 61,8%, na ausência de serviços de saúde, para 2,2% em áreas com cuidado moderno. Embora a sobrevivência das pessoas com FO reparadas na infância seja alta, há um aumento moderado da mortalidade por todas as causas em todas as idades. Esta pode se dar em função da fome/desnutrição causada por dificuldade de alimentação ou pneumonia por aspiração.

Os dados contidos em PHGDB relacionam-se a FOs isoladas, ou seja, aquelas que não apresentam outras anomalias estruturais, ou como parte de anomalias cromossômicas.

Deficiência e qualidade de vida

As crianças com FO têm uma gama de severidades desde zero à incapacidade física residual, dependendo da gravidade da deficiência e do impacto do manejo pós-natal.

Redução da prevalência, da morbidade e da mortalidade

A figura 1 ilustra os determinantes e as intervenções para FOs à medida que elas se relacionam com fases mais importantes da vida. Os cuidados, para indivíduos com FOs, requerem uma abordagem multidisciplinar; a European Cleft Organisation² desenvolveu um projeto de orientações de boas práticas para o cuidado da fissura desde o período pré-natal. As principais intervenções específicas são discutidas abaixo.

Intervenções antes da gravidez

Estas incluem a manutenção da boa dieta de folato na periconcepção, da fortificação de ácido fólico voltada a toda a população, e a suplementação, seja para todas as mulheres ou as que estão no período de pré-concepção. Embora o papel da ingestão alimentar ou suplementar de ácido fólico em FOs humanas é incerto, há alguma evidência de que a suplementação de multivitaminas na fase periconcepcional (incluindo o ácido fólico) pode reduzir a prevalência no nascimento em 30-50%. Como a fortificação e a suplementação com ácido fólico são muito eficazes na redução da incidência e da severidade dos defeitos do tubo neural (DTN) e, assim, foi introduzida em muitos países, é útil ter em mente o potencial benefício adicional na redução da prevalência no nascimento de FOs.

² http://www.ecoonline.org/en/health_professionals/

Para melhores resultados, a fortificação deve incluir alimentos básicos que são amplamente consumidos em todo o país. Para dados específicos de cada país sobre a fortificação de alimentos, acesse <http://www.sph.emory.edu/wheatflour/index.php>. A provável redução nas FOs após a fortificação de ácido fólico é estimada em 25% da queda observada ou estimada de prevalência no nascimento de DTN.

O aumento de prevalência da FO entre filhos de indivíduos afetados sugere uma contribuição genética; por isso, as medidas de planejamento familiar podem também desempenhar um papel na diminuição da prevalência no nascimento de FOs em grupos de alto risco. O aumento da incidência de FOs também pode ser associado com um curto intervalo entre gravidezes: isso se deve, provavelmente, à depleção nutricional, especificamente a depleção de folato na mãe, em particular naquelas que estão amamentando. Aumentar os intervalos entre as gestações pode, portanto, reduzir o número total de crianças nascidas com FO, incluindo aquelas nascidas de mulheres com uma história familiar de FO.

Crianças nascidas com FO têm dificuldades de alimentação, o que leva ao aumento do risco de morbidade e mortalidade em áreas onde há falta de acesso imediato aos serviços de tratamento. Isso pode ser reduzido através do aconselhamento precoce às mães em como alimentar uma criança afetada, assegurando-lhes de que a condição é compatível com a vida. Direcionando tal orientação para as mães que estão em uma situação de risco, a fim de garantir a elas de que estão adequadamente preparadas para cuidar de uma criança com a doença, também pode ajudar.

Intervenções durante a gravidez

A triagem pré-natal e o diagnóstico, como parte de um exame de anomalia fetal, pode identificar tanto FOs isoladas quanto aquelas associadas a outras malformações. No entanto, essa técnica não permite a identificação de fissuras palatinas. O diagnóstico precoce permite a preparação, para o nascimento, de uma criança afetada (por exemplo, permitindo a formação da mãe sobre como alimentar seu bebê) e o planejamento para a prestação adequada de cuidados logo após o nascimento. Em todo o mundo, a triagem pré-natal, em geral, tem alta cobertura; no entanto, a qualidade dos serviços é variável, e a cobertura da triagem pré-natal para anomalias estruturais é muito baixa em diversos lugares.

Intervenções após o nascimento

A triagem neonatal, através do exame físico, permite o diagnóstico precoce da FO, possibilitando, assim, que o cuidado seja iniciado em tempo hábil. Lábios leporinos podem ser óbvios no nascimento, embora os defeitos mais leves podem ser despercebidos. As fissuras palatinas podem não ser notadas nessa fase, se um exame cuidadoso do recém-nascido não for realizado. Em todo o mundo, o nível de exame físico no recém-nascido varia e depende da disponibilidade e da formação de parteiras hábeis.

Os cuidados cirúrgicos aprimorados reduzem a mortalidade precoce e a morbidade associadas à FO. No entanto, como muitas crianças não podem ter acesso imediato à cirurgia, aconselhar as mães sobre como alimentar e cuidar de seu bebê é importante, a fim

de evitar a mortalidade no início da vida. O tratamento geralmente envolve uma ou várias intervenções cirúrgicas, dependendo da gravidade da deficiência. Esse processo pode se estender por vários anos, em casos de grave FO. A fonoaudiologia e o aconselhamento também ajudam a melhorar a qualidade de vida, e podem ser exigências de longo prazo.

Custo-efetividade das intervenções

As informações relativas ao custo-efetividade das intervenções em relação às FOs não puderam ser identificadas. Os custos de tratamento e cuidados, ao longo da infância, podem ser consideráveis devido à necessidade de equipes multidisciplinares especiais. No entanto, eles podem aliviar os custos sociais, já que os indivíduos afetados são suscetíveis de sofrer estigmatização, exclusão social e barreiras ao emprego.

Questões de custo-efetividade são bastante específicas para cada país, pois os custos podem variar consideravelmente. Para pontos de corte do custo-efetividade em diferentes regiões do mundo, acesse http://www.who.int/choice/costs/CER_levels/en/index.html, e para os custos de itens específicos, por região e município, veja em <http://www.who.int/choice/costs/en/>.

Quais são as principais questões éticas, legais e sociais a considerar?

A base ética para a intervenção do Estado

Quando intervenções de saúde pública (como a fortificação dos alimentos com ácido fólico) são direcionadas às populações, ao invés de indivíduos, a intromissão da intervenção, bem como quaisquer riscos a ela associados, deve ser equilibrada com os prováveis benefícios, especialmente se um grau de coerção estiver envolvido.

As evidências atuais sugerem que a fortificação e a suplementação com ácido fólico são intervenções muito seguras, especialmente com níveis de ingestão de até 1 mg/dia de ácido fólico. Doses diárias abaixo de 5 mg/dia também tendem a ser seguras. A fortificação em ambientes de alto contágio de malária ainda precisa ser examinada. A atenção é recomendada nessas áreas. Isso ocorre porque o ferro, que é muitas vezes combinado com ácido fólico na fortificação de alimentos, pode aumentar o risco de morte em áreas de malária, e altas doses de ácido fólico podem reduzir a eficácia de alguns antimaláricos, como a sulfadoxina e a pirimetamina. Na época da escrita desse documento, não parece haver nenhuma evidência de que o ácido fólico, em doses utilizadas para a fortificação, aumenta o risco da falha de um diagnóstico de deficiência de vitamina B12 e neuropatia associada. As doses de até 1 mg/dia não foram associadas com as interações clinicamente relevantes de drogas e podem ser utilizadas, com segurança, na epilepsia controlada.

Aqueles que se opõem a programas de fortificação argumentam que tais políticas privam, aos adultos, a chance de fazer uma escolha autônoma. Esse é, particularmente, o caso quando todas as fontes potenciais de um produto particular são enriquecidas. Como alguns tipos de alimentos são menos passíveis de fortificação com ácido fólico do que outros (por exemplo, o trigo é mais facilmente fortificado do que o arroz), e como algumas pessoas, geralmente as que estão em locais mais isolados e as menos favorecidas na sociedade,

não podem ter acesso a produtos enriquecidos (por exemplo, contando com a agricultura de subsistência ou produtos produzidos localmente), o uso exclusivo de fortificação de alimentos pode conduzir à distribuição e ao acesso injustos aos benefícios conferidos pelos alimentos enriquecidos.

É possível atingir preferencialmente aquelas que estão planejando uma futura gravidez, ou em risco de engravidar, fornecendo a suplementação de ácido fólico na forma de comprimidos de ácido fólico. No entanto, esses programas podem ser menos acessíveis a grupos vulneráveis ou àqueles de classe socioeconômica menor, levantando questões de falta de equidade na prestação do serviço.

Espaçamento dos nascimentos e uso de contraceptivos

Como observado anteriormente, aumentar os intervalos entre as gestações pode reduzir o número de crianças nascidas de mulheres com uma história familiar de FO. No entanto, alcançar esse aumento do espaçamento dos nascimentos, através do acesso a métodos de planejamento familiar, continua sendo um desafio em muitos países de baixa e média rendas, e não é religiosamente ou culturalmente aceitável em alguns lugares.

Viver com uma deficiência

Aqueles que nascem com deficiência muitas vezes têm uma expectativa de vida muito baixa, especialmente em países de baixa e média rendas. Isso se deve a uma combinação de fatores: a falta de acesso à saúde relevante e aos serviços sociais, compostas por determinantes sociais de falta de saúde, tais como a pobreza e a desnutrição. Enquanto nos países desenvolvidos, o efeito de deficiências físicas ou psicológicas graves pode ser amenizada pelo apoio substancial do Estado, em muitos países subdesenvolvidos ou em desenvolvimento, os serviços de saúde e sociais estão faltando, e o bem-estar é limitado. Nesses lugares, a carga psicológica e econômica de ter uma criança com deficiência recai, inteiramente, sobre a família.

REFERÊNCIAS

Botto LD et al. Trends of selected malformations in relation to folic acid recommendations and fortification: An international assessment. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2006; 76: 693-705.

Mossey PA, Little J (2002). *Epidemiology of oral clefts: an international perspective*. In Wyszynski DF (Ed) *Cleft lip and palate. From origin to treatment*. Oxford University Press, 2002.

World Health Organisation. *Global strategies to reduce the health-care burden of craniofacial anomalies*. 2002.

TEMAS RELACIONADOS

Cuidados na pré-concepção e triagem

Cuidados no pré-natal e triagem

Triagem e recém-nascido

Defeitos do tubo neural (informação sobre fortificação de ácido fólico)

Teratogênicos

Figura 1: Fluxograma de avaliação das necessidades para Fissuras Orofaciais

