



apresentam

O PAPEL DOS PROFISSIONAIS DE SAÚDE NO CUIDADO DE PACIENTES COM ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

Luís Gustavo Ferreira da Silva

Cirurgião Plástico e Craniofacial do Hospital Infantil Joana de Gusmão da SES-SC e do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina

Declaração

O apresentador declara não existirem quaisquer conflitos de interesse.

Apresentação com finalidade informativa didática.

Objetivos da apresentação | Anomalias Craniofaciais

Ao final da apresentação, saberemos:

- Conceituar anomalia craniofacial;
- Conhecer as principais anomalias craniofaciais;
- Saber orientar para a prevenção de anomalias craniofaciais;
- Saber orientar sobre os níveis de complexidade da reabilitação nas principais anomalias craniofaciais;
- Reconhecer a importância do nível básico de saúde para pacientes, familiares e para a equipe de especialistas na alta complexidade;
- Atuar usando os conhecimentos para acolher e servir os pacientes e familiares que convivem com as anomalias craniofaciais.

O que é Anomalia Craniofacial?

**Anomalias craniofaciais:
descrição
e avaliação das
características gerais da
atenção no Sistema Único
de Saúde**

Craniofacial anomalies:
description and evaluation
of treatment under the
Brazilian Unified Health
System

*Isabella Lopes Monlleó¹
Vera Lúcia Gil-da-Silva-
Lopes²*

...é todo defeito congênito que afeta o crânio e/ou a face

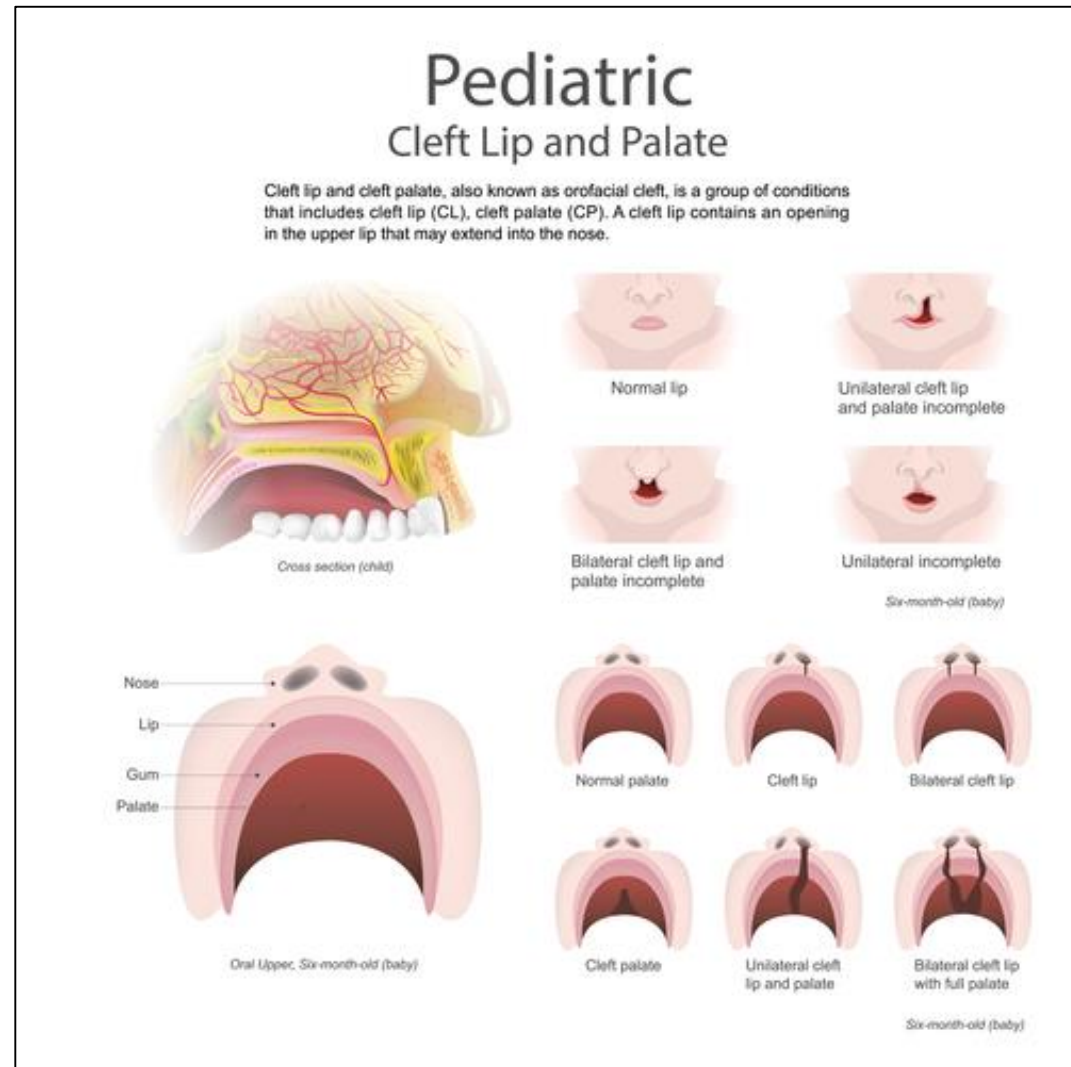
...pode ocorrer isoladamente ou compor uma síndrome

...pode ser transmitida geneticamente, pode ser esporádica e pode haver fatores ambientais envolvidos

Quais são as anomalias craniofaciais mais comuns?

As anomalias craniofaciais mais comuns são as fissuras labiais e as lábio palatinas.

Ocorrem na frequência de aproximadamente 1:650 nascidos vivos.



Quais são as anomalias craniofaciais mais comuns?

**Anomalias craniofaciais:
descrição
e avaliação das
características gerais da
atenção no Sistema Único
de Saúde**

Craniofacial anomalies:
description and evaluation
of treatment under the
Brazilian Unified Health
System

Isabella Lopes Monlleó¹

Vera Lúcia Gil-da-Silva-Lopes²

fissuras labiais e lábio-palatais;

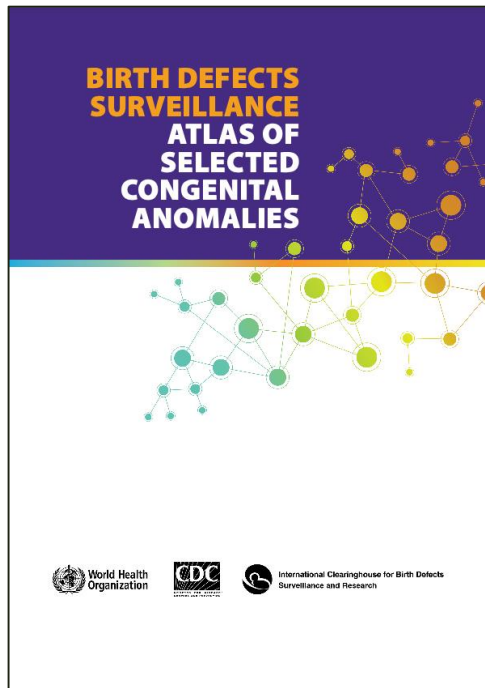
craniossinostoses,

holoprosencefalia,

defeitos otomandibulares

fechamento do tubo neural cefálicas

síndromes multi sistêmicas

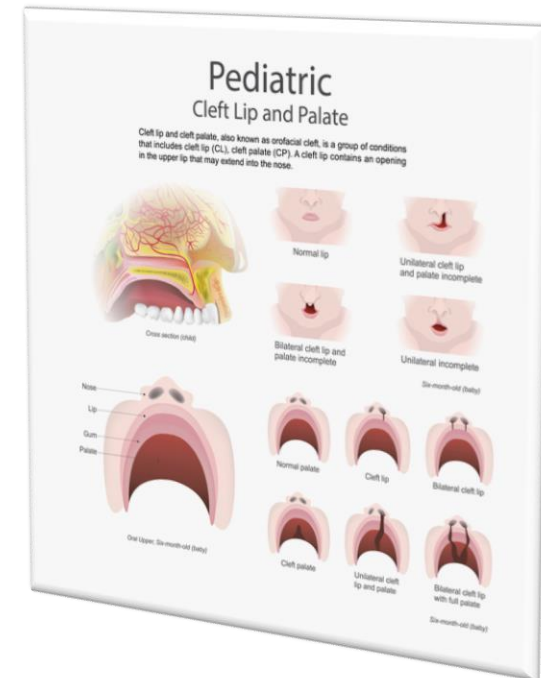


Como identificar um paciente com Anomalia Craniofacial ?

Pré-natal



Exame físico do recém nascido



Todas as anomalias craniofaciais têm a mesma gravidade?



**BIRTH DEFECTS
SURVEILLANCE
TRAINING
FACILITATOR'S
GUIDE**

- As anomalias pode ser “maiores” ou “menores”;
- Anomalias “maiores” são alterações estruturais que têm consequências significantes para o indivíduo afetado;
- Requerem intervenção médica;
- Maiores morbidade, alteração funcional e mortalidade;
- Exemplos: espinha bífida, anencefalia, defeitos cardíacos, fissuras orofaciais.

Quais são as anomalias craniofaciais mais comuns?

A **fenda palatina** e a **Sequência de Pierre Robin** são associações frequentes **40% dos casos de Pierre Robin** têm fenda palatina associada.

Sequência de Pierre Robin: **RETROMICROGNATIA + PTOSE DA BASE DA LÍNGUA + DIFICULDADE RESPIRATÓRIA.**

Current Trends in Surgical Airway Management of Neonates with Robin Sequence

Kenneth L. Fan, MD*

Max Mandelbaum†

Justin Buro†

Alex Rokni†

Gary F. Rogers, MD, JD, MBA,

MPH‡

Jerry W. Chao, MD†

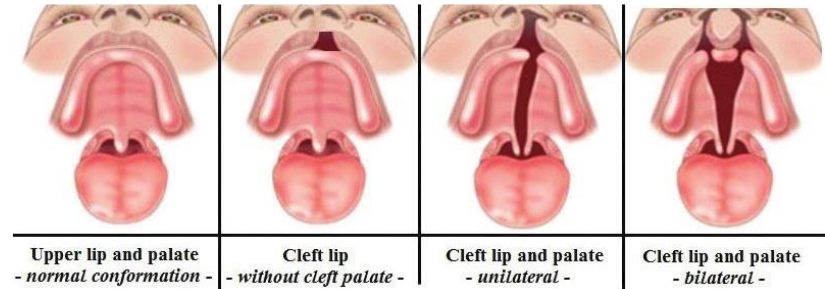
Albert K. Oh, MD‡

Background: Robin sequence is defined by the clinical triad of micrognathia, glosptosis, and upper airway obstruction, and is frequently associated with cleft palate and failure to thrive. Though the efficacy of certain surgical interventions to relieve airway obstruction has been well established, algorithms dictating decision making and perioperative protocols are poorly defined.

Methods: A 22-question survey was sent via e-mail to members of the American Cleft Palate-Craniofacial Association and International Society of Craniofacial Sur-

Etiologia

Fissura Labial e Fenda Palatina



Associations between Orofacial Clefting and Neonatal Abstinence Syndrome

Cody L. Mullens*†
 Ian L. McCulloch*
 Kristen M. Hardy*
 Russell E. Mathews, APRN, PPC-
 NP-BC, NNP-BC‡
 A. Corde Mason, MD, FACS,
 FAAP§

Background: Orofacial clefting (OFC) is the most common developmental craniofacial malformation, and causal etiologies largely remain unknown. The opioid crisis has led to a large proportion of infants recovering from neonatal abstinence syndrome (NAS) due to in-utero narcotics exposure. We sought to characterize the prevalence of OFC in infants with NAS.
Methods: This cohort study analyzed live births at our institution from 2013 to 2017 to identify any association between OFC and NAS.

Can contamination of the environment by dioxins cause craniofacial defects?

Human and Experimental Toxicology
 1–10
 © The Author(s) 2019
 Article reuse guidelines:
 sagepub.com/journals-permissions
 DOI: 10.1177/0960327119855121
 journals.sagepub.com/home/het

A Leśków¹, M Nawrocka, M Łątkowska, M Tarnowska,
 N Galas, A Matejuk and I Calkosiński

GESTATIONAL DIABETES MELLITUS AND THE DEVELOPMENT OF CLEFT LIP / PALATE IN NEWBORNS

A. Kozma¹, V. Radoi^{2*}, R. Ursu², C.L. Bohaltea², H. Lazarescu³, S. Carniciu⁴

¹“Alessandrescu – Russescu” National Institute for Mother and Child Health - Research Department in Social Pediatrics and Obstetrics, ²“Carol Davila” University of Medicine and Pharmacy Faculty of Medicine - Medical Genetics, ³National Institute of Rehabilitation, Physical Medicine and Balneology, ⁴Center for Research, Diagnosis and Treatment in Diabetes and Metabolic Diseases Corposana, Bucharest, Romania

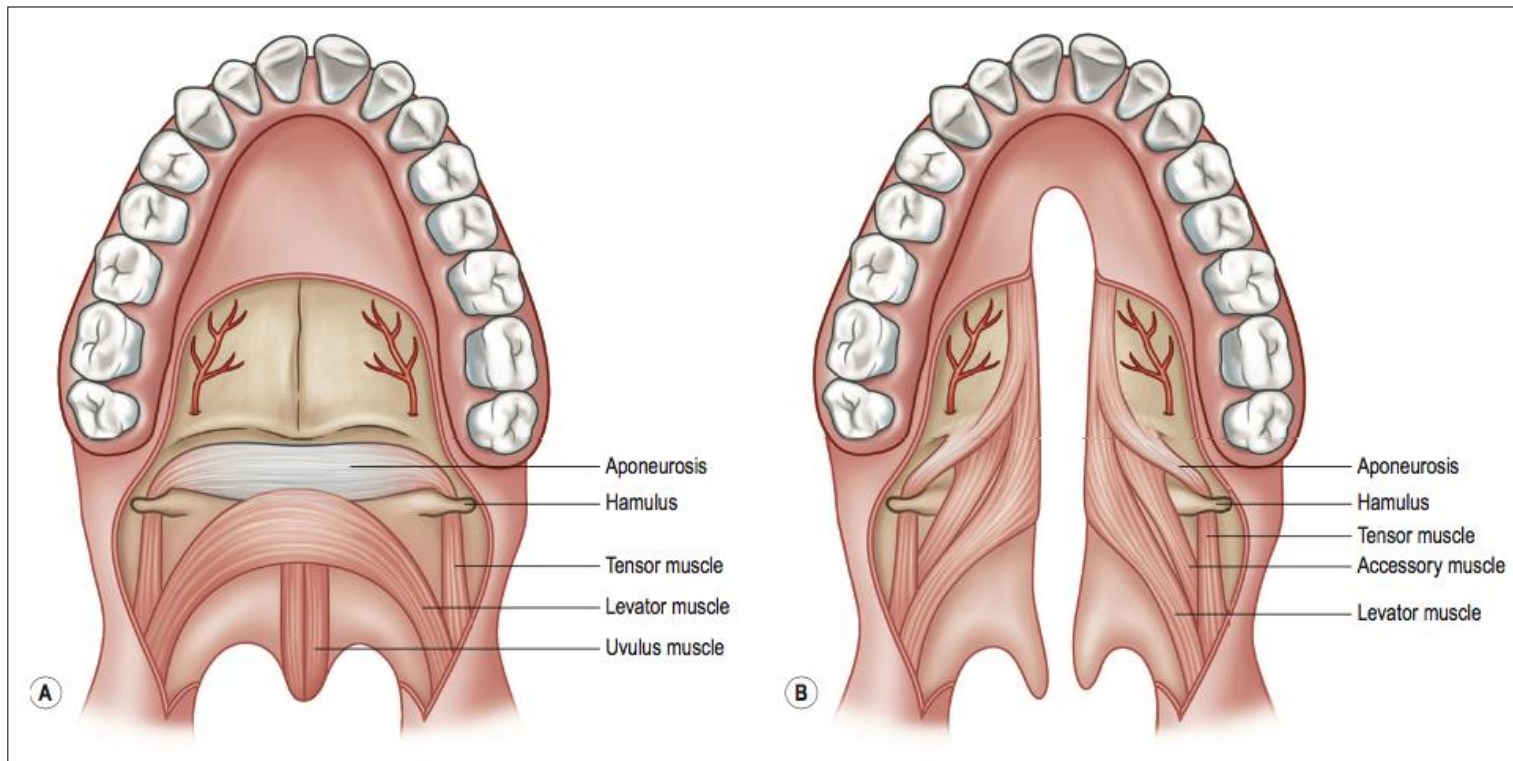
- Opióides
- Álcool
- Agrotóxicos
- Diabete mellitus, hiperglicemia
- Macrossomia fetal
- Genética familiar
- Associações sindrômicas genéticas

Anatomia do palato

Fissura Labial e Fenda Palatina

normal

alterada pela fenda



Pierre Robin Sequence



Sun T. Hsieh, MS, MD^a, Albert S. Woo, MD^{b,*}

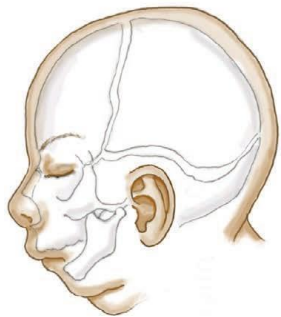
KEYWORDS

• Pierre Robin sequence • Cleft palate • Micrognathia • Glossoptosis • Distraction

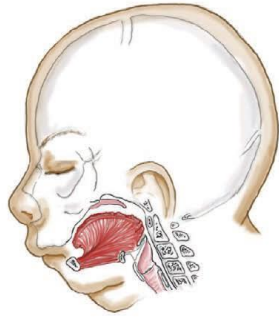
KEY POINTS

- Pierre Robin sequence (PRS) consists of the clinical triad of micrognathia, glossoptosis, and airway compromise with variable inclusion of cleft palate.
- Management of airway obstruction in PRS consists of nonsurgical maneuvers, such as prone positioning and nasopharyngeal stenting; surgical management includes mandibular distraction and tongue-lip adhesion.
- Diagnostic evaluation of patients with PRS includes nasoendoscopy and bronchoscopy for the airway and a multidisciplinary approach for multisystemic anomalies in syndromic patients.

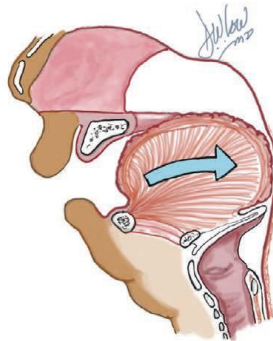
Volume 142, Number 2 • Surgery for Pierre Robin Sequence



micrognathia



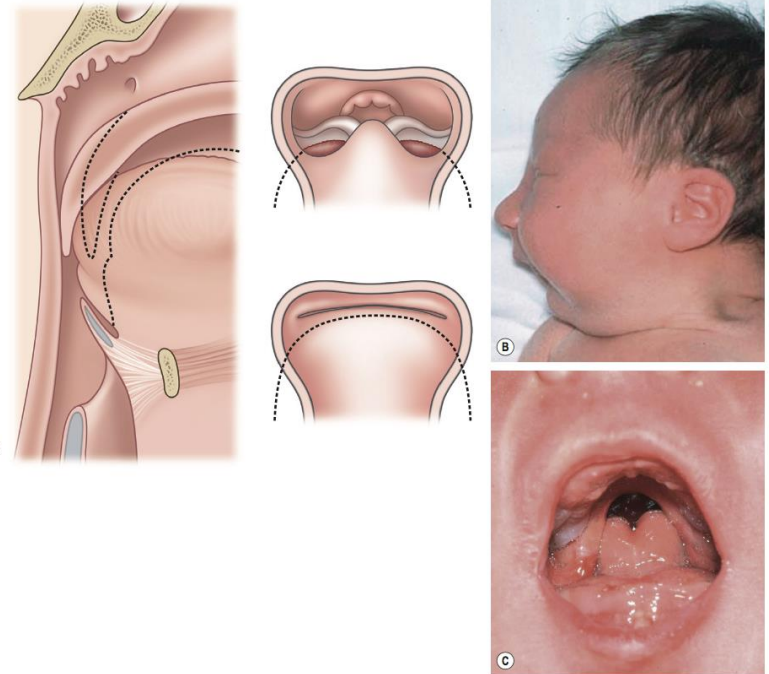
glossoptosis



airway obstruction

Fig. 1. Pierre Robin sequence triad: micrognathia, glossoptosis, and upper airway obstruction.

Sequência de Pierre Robin



Síndromes

Treacher-Collins

- Disostose mandibulo-facial
- Afeta ossos e partes moles da face
- Orelhas, pálpebras, arco zigomático, mandíbula
- Requer tratamentos cirúrgicos



Síndromes

Treacher-Collins



Foto de cena do filme “Extraordinário” fonte: publicidade na Internet

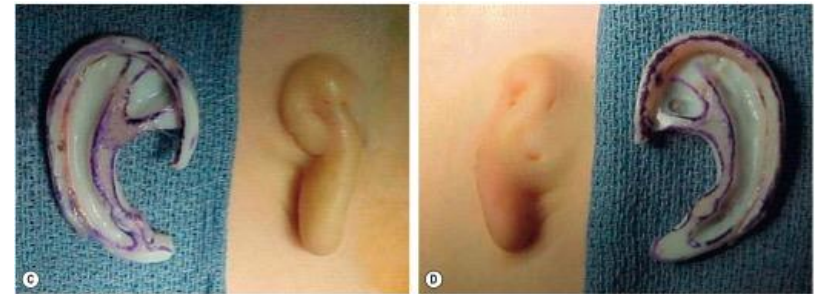
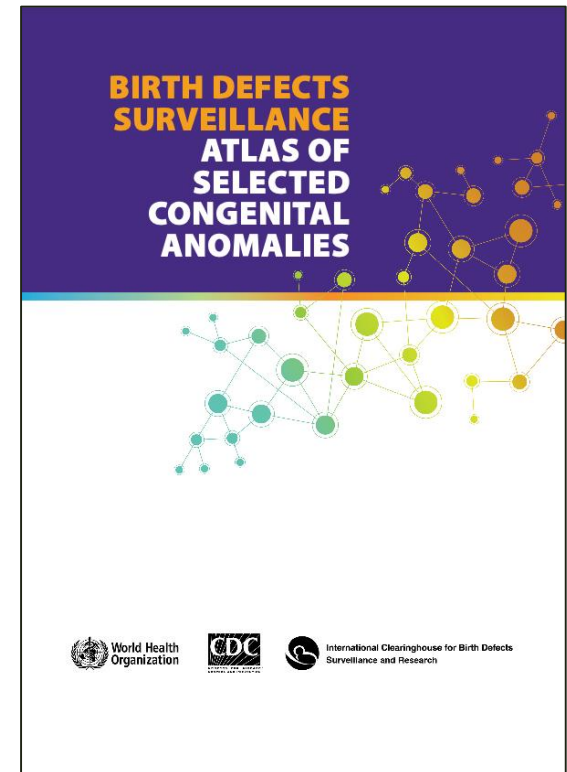
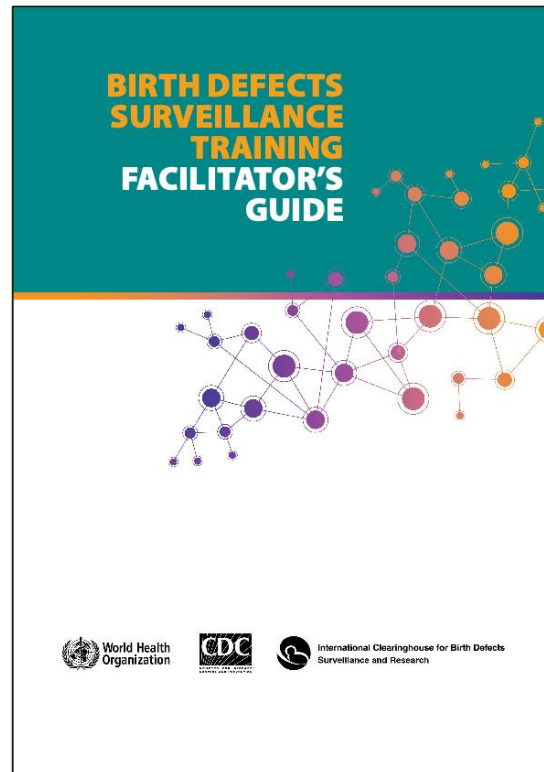
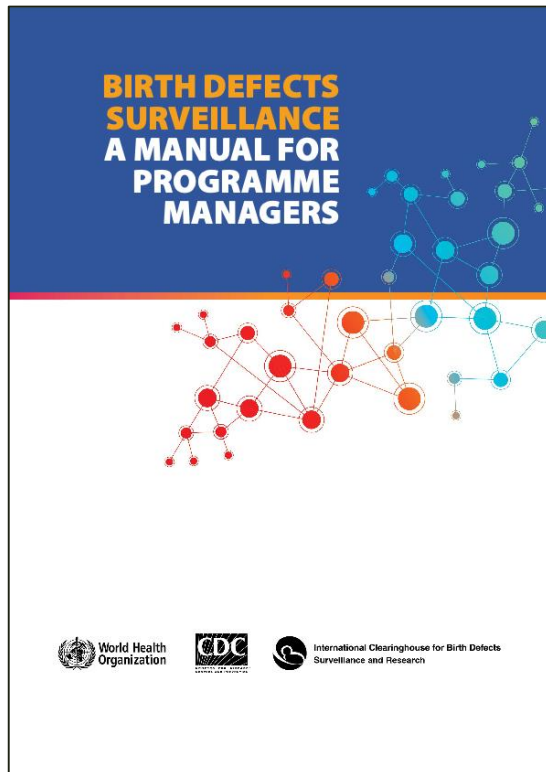


Fig. 7.3 Identical mirror-image twin 6-year old boys with microtia and author's repair with sculpted autogenous rib cartilage grafts. (Reproduced from Brent B. Repair of microtia with sculpted rib cartilage grafts. In identical, mirror-image twins: a case study. *Ann Plast Surg.* 2011;66:62-64.)

Ann Plast Surg 2011;66:62-64 – in Neligan, 2013

Que tipo de cuidados um paciente com Anomalia Craniofacial precisará?

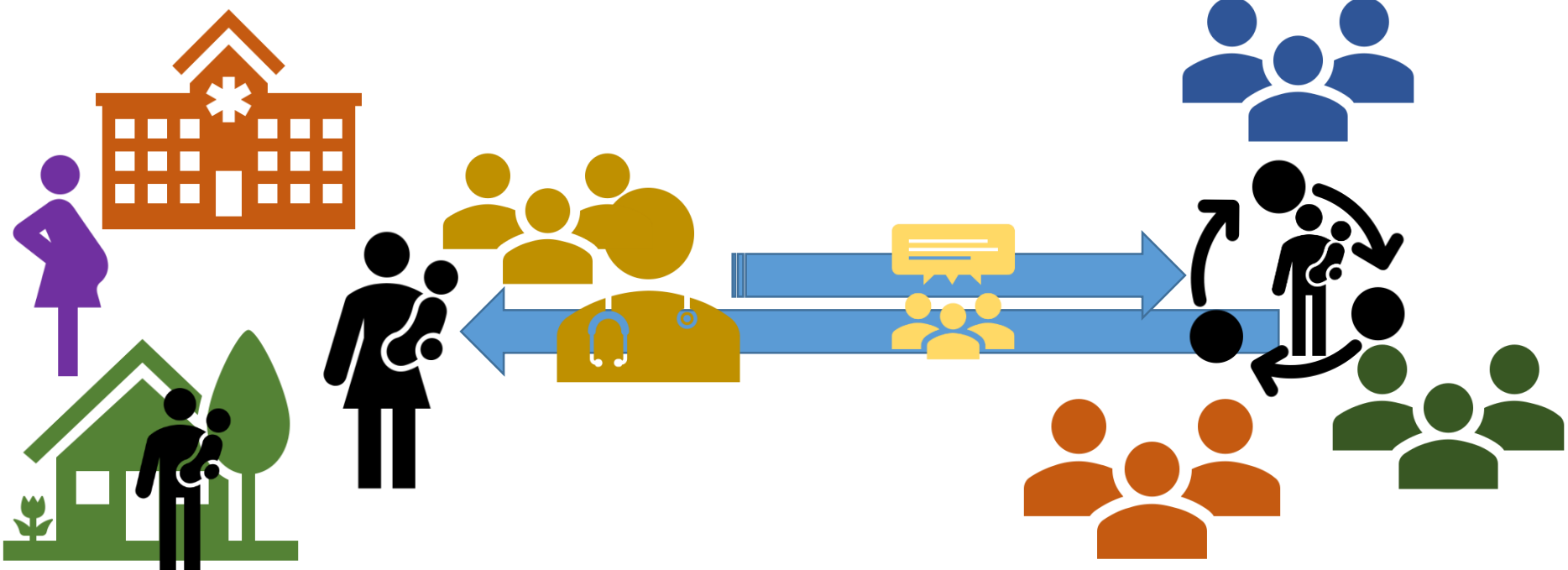


https://www.who.int/nutrition/publications/birthdefects_manual/en/

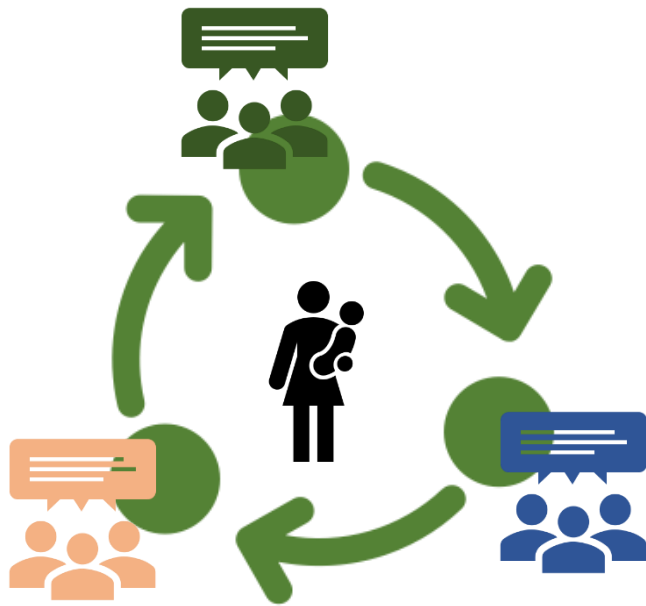
Que tipo de cuidados um paciente com Anomalia Craniofacial precisará?

Comunidade local

Centro especializado



Como funciona um centro de referência especializado em anomalias craniofaciais?



Principais características:

- Multidisciplinar;
- Segue protocolo especializado baseado em evidências científicas clínicas e cirúrgicas;
- Tem o objetivo de restituir o paciente à vida social.

Protocolos

Como funciona um centro de referência especializado em anomalias craniofaciais?

Fissuras labiopalatinas: protocolo de atendimento multidisciplinar e seguimento longitudinal em 91 pacientes consecutivos

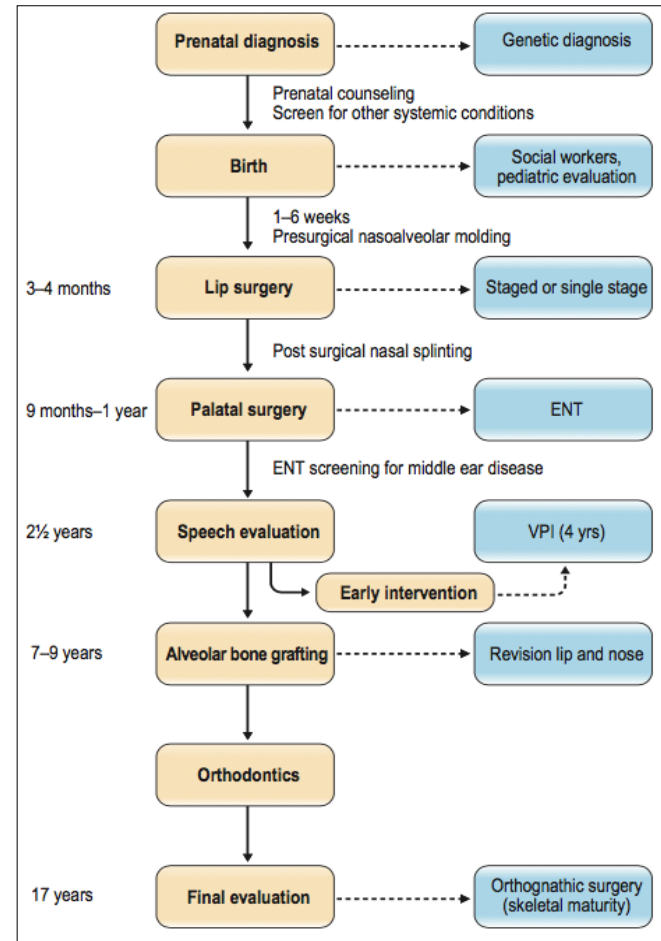
Cleft lip and palate: protocol of multidisciplinary team treatment and longitudinal follow up of 91 consecutive patients

NIVALDO ALONSO¹
DANIELA YUKIE SAKAI
TANIKAWA²
JONAS ERALDO DE LIMA JUNIOR³
DIÓGENES LAÉRCIO ROCHA⁴
SILVIO STERMAN⁵
MARCUS CASTRO FERREIRA⁶

RESUMO

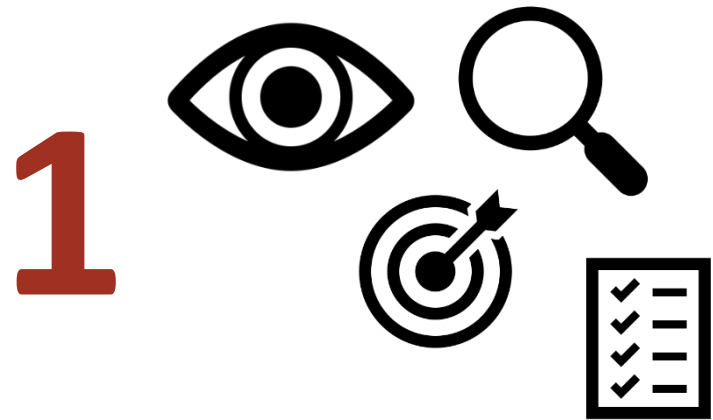
Introdução: A fissura labiopalatina é a malformação congênita mais frequente da face. É imperativa a necessidade dos pacientes fissurados serem avaliados e acompanhados em centros de referência por equipe multidisciplinar. Atualmente, não há consenso na literatura quanto ao melhor protocolo de tratamento a ser seguido, estudos comparativos entre a escolha do tipo de técnica, momento ideal para as intervenções cirúrgicas e para o apoio multidisciplinar são amplamente realizados. **Objetivo:** Este estudo tem por objetivo apresentar o protocolo utilizado por centro de referência multidisciplinar nacional, demonstrando sua experiência anual. **Método:** Estudo prospectivo, no qual 91 pacientes portadores de fissura labiopalatina foram

Exemplos de protocolos validados e baseados em evidências científicas



O papel dos profissionais de saúde nas anomalias craniofaciais

➤ Habilidades



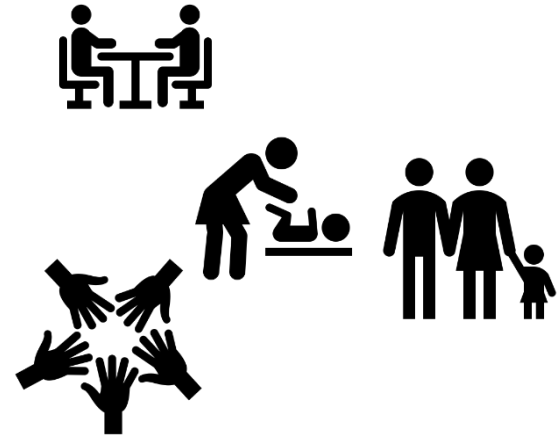
➤ Diagnóstico e registro

O papel dos profissionais de saúde nas anomalias craniofaciais

➤ Habilidades



2



➤ Acolher e orientar a família

O papel dos profissionais de saúde nas anomalias craniofaciais

➤ Habilidades



3



- Iniciar cuidados gerais
- Referenciar para centro especializado de tratamento

Acolhimento | todos os profissionais



Acolhimento é uma diretriz da Política Nacional de Humanização (PNH), que não tem local nem hora certa para acontecer, nem um profissional específico para fazê-lo: faz parte de todos os encontros do serviço de saúde. O acolhimento é uma postura ética que implica na escuta do usuário em suas queixas, no reconhecimento do seu protagonismo no processo de saúde e adoecimento, e na responsabilização pela resolução, com ativação de redes de compartilhamento de saberes. Acolher é um compromisso de resposta às necessidades dos cidadãos que procuram os serviços de saúde*.

* bvsms.saude.gov.br/bvs/dicas/167acolhimento.html

**Enfermagem | acolhimento,
aleitamento, pós operatório**

Cuidados dirigidos Enfermagem | amamentação

Bebês com fissura labial e/ou fenda palatina podem conseguir se alimentar ao peito.

A Enfermeira é a profissional que mais poderá auxiliar nesta atividade.



Cuidados dirigidos

Enfermagem | amamentação



baby standing



baby sitting



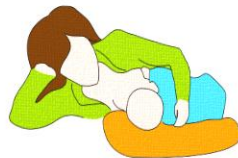
out of hand



knave



twins



on the pillow



sling



cradle



lying

Dinâmica da posição da criança no espaço, entre a criança e a mãe e entre o seio e a boca da criança.

O posicionamento adequado favorece a preensão do seio, a sucção e a descida do leite.

Cuidados dirigidos Enfermagem | amamentação

- Fissurados - alto gasto energético para mamar
- Técnicas para mamar ao seio
- Técnicas alternativas para alimentar
 - Seringa
 - Bicos especiais
 - Colher



Pediatria | puericultura

Cuidados dirigidos

Pediatria | puericultura




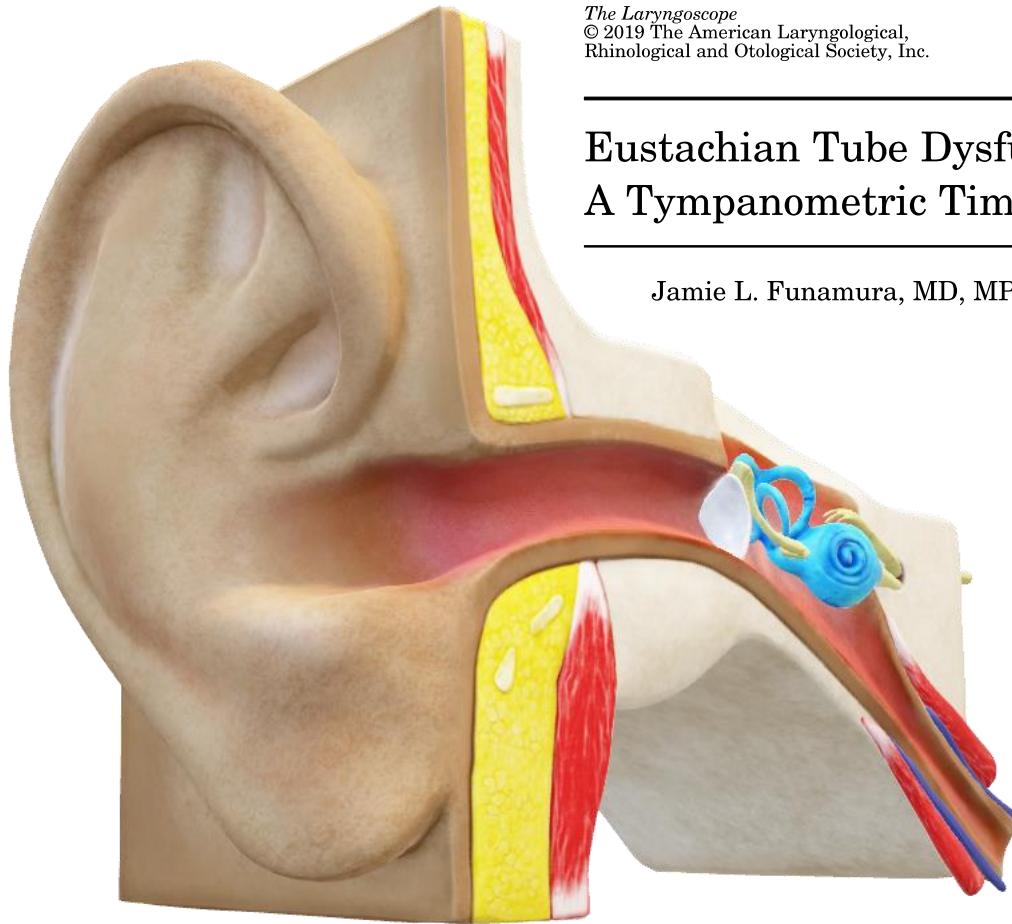
O desenvolvimento é muito importante para a criança, que enfrentará tratamentos cirúrgicos com meses de idade.

Cuidados dirigidos Pediatria | saúde auditiva

The Laryngoscope
© 2019 The American Laryngological,
Rhinological and Otological Society, Inc.

Eustachian Tube Dysfunction in Children With Cleft Palate: A Tympanometric Time-to-Event Analysis

Jamie L. Funamura, MD, MPH ; Mena Said, BS; Sharon J. Lin, MD; Samantha McKinney, AuD;
Travis T. Tollefson, MD, MPH



Os pacientes com fenda
palatina têm maior
propensão a otites.

Nutrição | preparo pré operatório

Nutrição | preparo pré operatório

The nutrition status of mild form Pierre Robin sequence before cleft palate repair: an analysis of 34 cases

Teng Wan, SMM, Guomin Wang, MD, PhD, and Yusheng Yang, SMD
Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, China

- Preparo pré operatório
- Ganho de peso e desenvolvimento
- Ciência (necessidades nutricionais, fisiologia) e prática (posições, técnicas, equipamentos)
- Nutricionistas
- Enfermeiros

Congenital craniofacial anomalies

Understanding cleft lip and palate. 3: Feeding the baby

In the third article in this series, the Cleft Team from Birmingham Children's Hospital give advice on feeding a baby with a cleft lip and/or palate

Annie Cole SRN RSCN
Lead Cleft Nurse Specialist

Jayne Tomlinson RGN RSCN
Cleft Nurse Specialist

Rona Slator DPhil FRCS FRCS(Plast)
Consultant Plastic Surgeon and Clinical Director – Cleft Service

John Reading
Cleft Information Manager

West Midlands Regional Cleft Centre
Birmingham Children's Hospital
NHS Foundation Trust
Birmingham

ABSTRACT

The third paper in this series on cleft lip and palate gives an overview of feeding a baby with a cleft lip and/or palate. It includes a description of the feeding assessment that all babies receive from the Cleft Specialist Nurse, the different methods of feeding that are likely to succeed with each cleft type, and other associated care and interventions.

Journal of Family Health Care 2009; 19(5): 157-158

Key words: cleft lip; cleft palate; babies; feeding

Key points

- Babies born with Pierre Robin sequence may present with varying degrees of respiratory distress caused by upper airway obstruction
- If babies with a cleft lip and/or palate do not receive appropriate assistance with feeding, the effort and time required to take a sufficient feed will be greater than normal

Introduction

Babies with cleft lip and/or palate have the same nutritional needs as any other baby. Once the appropriate technique has been established, feeding should be no more difficult than for other infants. Thus feeding the baby should be a relaxed and enjoyable time for both baby and parent. Then as the child grows we would expect him or her to have a healthy attitude to food.

Feeding assessment

A feeding assessment of a baby newly diagnosed with a cleft lip/palate is always undertaken by a cleft specialist nurse. These nurses are trained¹ in the care of children with cleft lip and/or palate and have considerable experience recognising and managing the feeding difficulties specifically related to clefts of the lip/palate. The specialist nurse will confirm the cleft type, and will discuss feeding methods appropriate to the type of cleft with the parents. Wherever possible the mother's preferred feeding method will be used or at least accommodated as far as possible. However, it

present with varying degrees of respiratory distress caused by upper airway obstruction. This may be evident at birth or soon after, but this is not always the case. Signs of respiratory distress may not become evident until hours or even days later when the baby tires because of the extra effort of breathing and particularly coordinating breathing and feeding.

Intervention

Most babies born with a cleft lip and/or palate will need some assistance with feeding. This is because the gap in the lip and the palate makes it difficult or impossible for the baby to seal the oral cavity. As a result the normal reflexive sucking action of the baby sucks in air through the gap in the lip and/or palate rather than milk from the breast or teat. The equipment used to assist feeding for these babies includes soft squeeze bottles, latex teats, scoop feeders and nasogastric tubes (*Figure 1*). The assisted feeding method chosen is taught to the parents by the specialist nurse who is trained in the care of children with cleft lip and/or palate.



Figure 1: Equipment used to assist feeding: squeeze bottle, latex teats and scoop feeder

**Fonoaudiologia | saúde auditiva,
dinâmica oral, fala**

Fonoaudiologia | saúde auditiva, dinâmica oral, fala

The Relationship between the Type of Cleft and Nasal Air Emission in Speech of Children with Cleft Palate or Cleft Lip and Palate

Tatjana Georgievska-Jancheska*

Center for Rehabilitation of Hearing, Speech and Voice, Faculty of Medicine, University Ss. Cyril and Methodius of Skopje, Skopje, Republic of Macedonia

Estímulo à sucção

Técnicas para aleitamento

Saúde auditiva

Orientações pré operatórias

Terapia da fala – orientação e correção

Odontologia | saúde oral

Odontologia | saúde oral



Functional dysbiosis within dental plaque microbiota in cleft lip and palate patients

Kenta Funahashi¹, Takahiko Shiba², Takayasu Watanabe^{3*} , Keiko Muramoto¹, Yasuo Takeuchi², Takuya Ogawa¹, Yuichi Izumi², Tsutomu Sekizaki⁴, Ichiro Nakagawa⁵ and Keiji Moriyama¹

Microbiota diferente

Alterações anatômicas diversas

Mais ou menos elementos dentários

Saúde oral essencial para cirurgias e saúde geral

**Ortodontia | oclusão dentária,
ortopedia facial**

Ortodontia | oclusão dentária, ortopedia facial



Equipe de
Ortodontistas
especializados em
pacientes fissurados

Fotos do Instituto Do It – HIJG - Florianópolis - cedida

...em resumo, o trabalho com as anomalias craniofaciais demanda...

- Trabalho interdisciplinar em equipe;
- Centro de saúde básica interligado ao Centro de alta complexidade;
- Atuação ao longo da vida do paciente, do nascimento à idade adulta;
- Importância do diagnóstico e registro de dados para a saúde pública;
- Planejamento dos diversos cuidados;
- Educação continuada;
- Estratégia de saúde pública.



Obrigado pela atenção....

Perguntas e respostas