

ROBERTO JOSÉ NEGRÃO NOGUEIRA

**FATORES PREPONDERANTES PARA A NUTRIÇÃO DE
INDIVÍDUOS COM FENDA OROFACIAL TÍPICA E
PROPOSTAS PARA SEU MANEJO**

CAMPINAS

Unicamp

2011

ROBERTO JOSÉ NEGRÃO NOGUEIRA

**FATORES PREPONDERANTES PARA A NUTRIÇÃO DE
INDIVÍDUOS COM FENDA OROFACIAL TÍPICA E
PROPOSTAS PARA SEU MANEJO**

Tese de Doutorado apresentada à Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas para obtenção do título de Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente, área de concentração Pediatria

Orientador: Prof Dr Antônio Fernando Ribeiro

CAMPINAS

Unicamp

2011

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP**

Bibliotecária: Rosana Evangelista Poderoso - CRB-8ª / 6652

N689f

Nogueira, Roberto José Negrão

Fatores preponderantes para a nutrição de indivíduos com fenda orofacial típica e propostas para seu manejo / Roberto José Negrão Nogueira. - Campinas, SP: [s.n.], 2011.

Orientador: Antônio Fernando Ribeiro

Tese (Doutorado) - Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas.

1. Nutrição. 2. Aleitamento Materno. 3. Alimentação Enteral.
4. Educação Médica. I. Ribeiro, Antônio Fernando. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

Título em Inglês: Orofacial clefts: main nutrition factors enrolled and proposals for management

Keywords: • Nutrition

- Breastfeeding
- Tube feeding
- Medical Education

Titulação: Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente

Área de Concentração: Pediatria

Banca examinadora:

Prof. Dr. Antônio Fernando Ribeiro

Prof. Dr. José Espin Neto

Prof. Dr. Andrea Bottoni

Prof. Dr. Roberto Teixeira Mendes

Prof. Dr. Gabriel Hessel

Data da defesa: 24.02.2011

Banca Examinadora de Tese de Doutorado

Aluno Roberto José Negrão Nogueira

Orientador(a): Prof(a). Dr(a). Antonio Fernando Ribeiro

Membros:

Professor (a) Doutor (a) Antonio Fernando Ribeiro

Professor (a) Doutor (a) José Espin Neto

Professor (a) Doutor (a) Andrea Bottoni

Professor (a) Doutor (a) Roberto Teixeira Mendes

Professor (a) Doutor (a) Gabriel Hessel

Curso de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data: 24/02/2011

DEDICATÓRIA

Há 25 anos conheci minha esposa, Vera, e com ela divido tudo... Alegrias, percalços, a vida.... Exemplo de professora, pessoa que aprendi a admirar e que tanto me ajudou. A ela e a nosso filho, Luís Henrique, meu amor e gratidão.

A minha mãe, Elza, que me amamentou por mais de um ano.

Ao meu pai, Sebastião (*in memoriam*), de grande rigidez moral e austeridade, mas sem abdicar do carinho.

Aos meus irmãos queridos, particularmente à Regina, a qual compartilho os bons e maus momentos das nossas vidas.

Ao meu sogro, José Fernando, e minha sogra, Marta, que tão bem me acolheram na sua família.

AGRADECIMENTOS

Orientar é mais do que consertar e direcionar... É compreender, lidar com as particularidades de cada um, de cada trabalho, de cada situação... É saber dizer não, sem desestimular, elogiar, sem criar ilusões, é enfim, ensinar um pouco da vida....
Ao Prof. Dr. Antônio Fernando Ribeiro, meu Orientador.

Aos Profs Drs Elizete Aparecida Lomazi da Costa Pinto, Gabriel Hessel, José Dirceu Ribeiro e Maria Marluce dos Santos Vilela, pelo estímulo à Pós-Graduação.

Aos Médicos da UTIPED, especialmente ao Ricardo Vilela, pelo companherismo.

Às Equipes da EMTN da Unicamp e do Centro Médico de Campinas, em especial ao amigo Alexandre Esteves, companheiro inseparável.

Aos pacientes, alunos, residentes e estagiários cujo questionamento é desafiador e nos faz crescer.

À Simone Ferreira que sempre atendeu com presteza e dedicação às dificuldades burocráticas que enfrentei.

À amiga Maraísa Centeville que tanto me apoiou nesta empreitada.

Aos amigos, que sempre me ajudam e apoiam: Marcelo Brandão, Ângela Brandão e Simone Lima. Não há nada mais importante que a amizade...

A Camila Prado e Yara Moreno que me ajudaram a examinar os pacientes deste estudo.

Agradeço ao apoio da FAPESP e do CNPq

*“Pediatria refere-se à saúde do lactente, da criança e do adolescente;
seu crescimento e desenvolvimento e
dar a oportunidade de atingir toda a sua potencialidade
quando adulto.*

*O pediatra deve assumir a responsabilidade pelo progresso físico,
mental e emocional da criança.
A pediatria lida não só com a criança, mas, também
com as condições sociais, ambientais e familiares que a envolvem... “*

Definição das atribuições da Pediatria

Richard E. Behrman In Nelson “Textbook of Pediatrics”

RESUMO

As Fendas Orofaciais Típicas (FOT), compõe um grupo que inclui as fendas labiais, labiopalatais e palatais, acometem 1 em cada 650 a 1000 recém-nascidos em todo o mundo. Os indivíduos com FOT sejam estes sindrômicos ou não sindrômicos, padecem, com frequência, de desordens nutricionais múltiplas, com destaque para as dificuldades alimentares nos seis primeiros meses de vida. Com o objetivo de contribuir para a melhoria da assistência aos afetados, o presente estudo foi dividido em quatro fases de análise e uma proposta. As fases de análise são: **a)** caracterização do estado nutricional de um grupo de indivíduos com FOT; **b)** avaliação inicial e intervenção nutricional com abordagem multiprofissional padronizada, ambas em atendimento ambulatorial; **c)** análise de dados nutricionais de estudo multicêntrico brasileiro; **d)** avaliação de conhecimento sobre FOT e nutrição aplicada aos alunos do último ano de graduação em áreas da saúde da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp. O presente trabalho mostra que cerca da metade dos pacientes chega desnutrida para consulta especializada e, ainda, que há impacto positivo no ganho de peso quando orientações nutricionais e fonoaudiológicas são realizadas. Apesar de notar-se uma melhoria na assistência a este grupo de indivíduos, ela ainda é precária no nosso país. Sobretudo, as cirurgias necessárias são frequentemente postergadas devido a diversos problemas estruturais, com destaque para a nutrição inadequada. O trabalho revela também que os estudantes de cursos da área de saúde que terão contato com estes pacientes não conhecem o assunto. Finalizando, baseados nestes achados e na revisão de literatura, elaborou-se material educacional e algoritmo de avaliação e condução de aspectos nutricionais, voltados para o profissional da saúde.

ABSTRACT

The “Typical Orofacial Clefts” (TOC) represents a group of congenital defects composed by cleft lip with or without cleft palate and isolated cleft palate. They affect about 1:650-1000 newborns in the entire world. Multiple nutritional diseases, specially feeding disorders from newborn until six month of life, are often detected. The main aim of the study is to contribute for the assistance of these children. Five independent chapters built up a picture of some relevant aspects in this theme. Firstly, it was performed a cross sectional investigation of anthropometric parameters of TOC individuals without syndrome. After that, it was designed a longitudinal study using nutritional intervention. A multicentre study characterized nutritional records in children from seven different centers by parents’ interview. In the chapter four it was performed an evaluation of nutritional knowledge of health professional students from the last year of graduation of Unicamp (dentist, nurse, physician and speech therapy). These studies showed that a half of the patients were in malnutrition state and nutritional counseling was effective to improve it. Despite of the health care for clefts individuals already structured in Brazil, it should be improved. Surgical delays related to health structure problems and inadequate nutrition care, as well. In order to improve the health care, the last chapter is a nutritional guide and algorithm for nutritional approach for cleft babies to health care professionals.

LISTA DE ABREVIATURAS

ACF:	Anomalia Craniofacial
AFISSORE:	Associação de Pais de Fissurados Labiopalatais de Sorocaba e Região
AGE:	Ácidos Graxos Essenciais
CIA:	Comunicação Interatrial
EMTN:	Equipe Multiprofissional de Terapia Nutricional
ESF:	Estratégia de Saúde da Família
ESPGHAN:	Sociedade Européia de Gastroenterologia Pediátrica, Hepatologia e Nutrição
FEES:	Endoscopia de Fibra Óptica
FOT:	Fenda Orofacial Típica
IBGE:	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IMC:	Índice de Massa Corpórea
NE:	Nutrição Entérica
OMS:	Organização Mundial de Saúde
PCA:	Persistência do Canal Arterial
PCFB:	Projeto Crânio Face Brasil
RRTDCF:	Rede de Referência e Tratamento de Defeitos Craniofaciais
SNE:	Sonda Nasoenteral

SUS:	Sistema Único de Saúde
TCL:	Triglicerídeo de Cadeia Longa
TCM:	Triglicerídeo de Cadeia Média
TN:	Terapia Nutricional
UBS:	Unidades Básicas de Saúde
VET:	Valor Energético Total

www.clapa.com/feeding_babiespal.html.

w.widesmiles.org/cleftlinks/WS-004.html

LISTA DE TABELAS

	Pág.
Tabela 4.1 Principais características da população estudada.....	72
Tabela 4.2 z-escores das medidas antropométricas de crianças com FOT atendidas no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, HC/Unicamp.....	73
Tabela 4.3 Ingesta alimentar e adequações de crianças com FOT atendidas no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, HC/Unicamp.....	74
Tabela 5.1 Comparação dos macronutrientes e osmolalidade no leite materno e diversas fórmulas de partida à base de leite de vaca presentes no mercado brasileiro.....	83
Tabela 5.2 Quantidade e qualidade de macronutrientes e osmolalidade do suplemento nutricional utilizado para 8 crianças com mais de 1 ano de idade.....	84
Tabela 5.3 Variação dos z-escores iniciais e finais e níveis de significância.....	85
Tabela 6.1 Relação entre o alimento consumido e o atraso na cirurgia labial.....	98
Tabela 6.2 Distribuição percentual do atraso da cirurgia labial entre as regiões estudadas.....	99
Tabela 6.3 Distribuição percentual do atraso da cirurgia labial entre as regiões estudadas.....	101

Tabela 6.4	Distribuição percentual da orientação de incentivo ao aleitamento por tipo de fenda na região Nordeste.....	105
Tabela 6.5	Distribuição percentual da orientação de incentivo ao aleitamento natural por tipo de fenda na região Sudeste.....	105
Tabela 6.6	Distribuição percentual da orientação de incentivo ao aleitamento natural por tipo de fenda na região Sul.....	106
Tabela 6.7	Relação entre o tipo de fenda e o aleitamento materno na região Nordeste.....	107
Tabela 6.8	Relação entre o tipo de fenda e o aleitamento materno na região Sul.....	108
Tabela 6.9	Relação entre o tipo de fenda e o aleitamento materno na região Sudeste.....	108
Tabela 7.1	Percentual de alunos por curso que indicariam sonda como primeira estratégia na falha do aleitamento materno nas fendas palatais.....	128
Tabela 7.2	Médias citadas por ordem decrescente de importância com relação às intercorrências mais esperadas em um portador de FOT.....	130
Tabela 7.3	Conhecimento dos alunos em geral sobre a alimentação do lactente com FOT.....	132
Tabela 7.4	Médias citadas em ordem decrescente de importância, com relação aos aspectos mais importantes para escolha ou troca do método alimentar.....	135

Tabela 7.5	Médias das respostas apresentadas com relação ao método considerado mais importante para a escolha ou troca do método alimentar por curso.....	136
Tabela 8.1	Ganho de peso e estatura em crianças nascidas à termo de 1 dia até 10 anos de idade.....	154
Tabela 8.2	Comparação dos macronutrientes no leite materno e diversas fórmulas de partida à base de leite de vaca presentes no mercado brasileiro.....	155
Tabela 11.4.1	Comparação dos macronutrientes no leite materno (padrão ouro), dois padrões de fórmulas de partida à base de leite de vaca e fórmula hipercalórica. Todos disponíveis no mercado brasileiro.....	256
Tabela 11.4.2	Quantidades recomendadas de macronutrientes em fórmula infantil.....	257

	Pág.
Gráfico 6.1 Distribuição percentual do momento do diagnóstico das fendas (N=215).....	96
Gráfico 6.2 Distribuição percentual das cirurgias de lábio em atraso e sem atraso daqueles indivíduos com idade mínima para operarem (N=162).....	97
Gráfico 6.3 Causas do atraso da cirurgia labial (N=90).....	97
Gráfico 6.4 Distribuição percentual das cirurgias de palato em atraso e sem atraso daqueles com idade mínima para operarem.....	100
Gráfico 6.5 Causas do atraso da cirurgia palatal (N=150).....	101
Gráfico 6.6 Distribuição percentual dos locais onde as famílias foram orientadas sobre alimentação.....	102
Gráfico 6.7 Distribuição percentual das famílias orientadas e não orientadas sobre alimentação na maternidade por região do Brasil.....	103
Gráfico 6.8 Distribuição percentual das famílias incentivadas à prática do aleitamento materno por região.....	104
Gráfico 6.9 Causas da dificuldade no aleitamento natural.....	107
Gráfico 7.1 Primeira estratégia eleita pelo grupo total dos alunos para alimentação de bebê.....	126
Gráfico 7.2 Porcentagem de respostas corretas sobre a primeira estratégia para alimentação do bebê com fenda labial.....	127

Gráfico 7.3	Primeira estratégia eleita pelo grupo total de alunos para alimentação de bebês com fendas palatais.....	128
Gráfico 7.4	Primeira estratégia eleita pelo grupo total de alunos para alimentação de bebês com fendas labiopalatais.....	129
Gráfico 7.5	Média de respostas corretas com relação às intercorrências mais esperadas em portadores de fendas labiais e/ou palatais.....	131
Gráfico 7.6	Percentual de alunos que afirmaram ter conhecimento sobre o uso de sondas na dieta do lactente com fenda labiopalatal.....	134

LISTA DE FLUXOGRAMAS

	Pág.
Fluxograma 1.5.1 Relações entre as diversas morbidades presentes nas FOT.....	56
Fluxograma 8.1 Condução multiprofissional e risco para a alimentação nos 6 primeiros meses de vida.....	157
Fluxograma 8.2 Intervenção nutricional em lactentes até os 6 meses de vida.....	158

	Pág.
RESUMO	xii
ABSTRACT	xvii
1- INTRODUÇÃO	43
1.1- Contextualização do estudo	45
1.2- Definições, etiologias e manifestações clínicas	46
1.3- Atendimento multiprofissional: estratégia necessária do segundo milênio	51
1.4- Estratégia cirúrgica	53
1.5- A nutrição no paciente com Fenda Orofacial Típica (FOT)	54
1.6- Educação continuada: estratégia necessária para a multiplicação de conhecimentos e benefícios	57
2- OBJETIVOS	59
2.1- Geral	61
2.2- Específicos	61
3- MÉTODO GERAL	63
4- CAPÍTULO 1	67
4.1- Objetivo	69

4.2- População e métodos.....	69
4.3- Resultados.....	71
4.4- Discussão dos resultados.....	74
4.5- Conclusão.....	76
5- CAPÍTULO 2.....	77
5.1- Objetivo.....	79
5.2- População e métodos.....	79
5.3- Resultados.....	81
5.4- Discussão dos resultados.....	85
5.5- Conclusão.....	88
6- CAPÍTULO 3.....	89
6.1- Objetivo.....	91
6.2- População e métodos.....	91
6.3- Resultados.....	95
6.4- Discussão dos resultados.....	109
6.5- Conclusão.....	118
7- CAPÍTULO 4.....	121
7.1-Objetivo e Justificativa.....	123
7.2- População e métodos.....	124

7.3- Resultados.....	125
7.4- Discussão dos resultados.....	137
7.5- Conclusão.....	143
8- CAPÍTULO 5.....	145
8.1- Objetivo.....	147
8.2- Métodos.....	147
8.3- Resultados.....	155
8.4- Descrição e discussão de casos.....	159
9- CONCLUSÃO GERAL.....	169
10- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	175
11- ANEXOS.....	201
11.1- Anexo 1- Protocolo de atendimento nutricional.....	203
11.2- Anexo 2- Questionário para entrevista com pais ou responsáveis por crianças com FOT.....	207
11.3- Anexo 3- Questionário para entrevista com alunos do último ano de enfermagem, fonoaudiologia, medicina e odontologia da FCM-Unicamp.....	215
11.4- Anexo 4- Roteiro para orientação de profissionais de saúde. Alimentação dos pacientes com FOT nos primeiros 6 meses de vida....	225
12- APÊNDICE.....	259
12.1- APÊNDICE 1- Modelo de carta aos coordenadores de cursos.....	261

1- INTRODUÇÃO GERAL

1.1- Contextualização do trabalho

O presente estudo é parte do Projeto Crânio-Face Brasil (PCFB) criado e desenvolvido pelo Departamento de Genética Médica da Universidade Estadual de Campinas e coordenado pela Prof^a Dr^a Vera Lúcia Gil da Silva Lopes com a participação da disciplina de gastroenterologia pediátrica e nutrição do departamento de pediatria da FCM-Unicamp.

Os objetivos desse projeto são contribuir com a melhoria do atendimento aos indivíduos com anomalias craniofaciais, caracterizar aspectos relevantes da assistência e promover programas de educação continuada voltados aos profissionais da saúde.

Dentre as anomalias craniofaciais, as fendas de lábio e (ou) palato (FOT) são as mais comuns, com elevada frequência na população e alta morbidade. Esse defeito congênito acarreta problemas de ordem estética, anatômica e funcional, comprometendo a alimentação e comunicação do indivíduo portador. Por essas razões, traçar um panorama à cerca de fatores nutricionais envolvidos nos indivíduos afetados torna-se fundamental para se distinguir as dificuldades, de modo a propor ações de saúde mais efetivas para a melhoria da assistência.

Em vista das FOT trazerem problemas para a alimentação, principalmente a partir do nascimento, o pediatra e, quando presentes, o nutrólogo e o nutricionista são profissionais que podem contribuir e são membros importantes para compor equipes de projetos que envolvem as FOT. Por isso, como pediatra, nutrólogo e especialista em nutrição parenteral e enteral, recebi o convite para participação no PCFB em 2006.

Nessa época, eu havia acabado de defender meu mestrado em nutrição em terapia intensiva pediátrica e iniciava minha participação como coordenador clínico da Equipe Multiprofissional de Terapia Nutricional (EMTN) do Hospital de Clínicas da Unicamp. Nesta ocasião, pude constatar a importância da atuação multiprofissional em âmbito hospitalar. Desse modo, me atraiu a possibilidade de participar desse projeto que, entre outros objetivos, contempla trabalho multiprofissional em âmbito ambulatorial. Outro fator relevante foi a vontade de desenvolver um programa de educação para

profissionais da área de saúde. Exercendo papel no ensino em sala de aula e tutorial foi possível observar que o conhecimento sobre nutrição parecia insuficiente em alunos de medicina e até mesmo em médicos residentes de pediatria. Este trabalho procurou abranger um pouco desta visão e ambição.

1.2- Definições, etiologias e manifestações clínicas

A classificação das FOT vem mudando ao longo dos anos. Hoje procura-se classificá-las de maneira que se possa entender as causas e consequências das mesmas. Desta maneira a classificação pode ser dividida em:

- pré-forame incisivo incompleta (unilateral direita ou esquerda e bilateral): altera somente o lábio,
- pré-forame incisivo completa (unilateral direita ou esquerda e bilateral): altera lábio e alvéolo,
- pré-forame mediana completa: altera lábio e alvéolo,
- pré-forame mediana incompleta: altera lábio,
- pós-forame incisivo completa: altera palato duro e mole,
- pós-forame incisivo incompleta: altera palato mole,
- transforame (unilateral direita ou esquerda e bilateral): altera lábio, alvéolo, palato duro e mole. Assim pode-se entender que quando se trata de fenda pré-forame o lábio e/ou alvéolo estarão afetados. Na fenda pós-forame a estrutura do palato é que estará alterada. Na transforame há alteração de todas as estruturas^{1,2,3}.

A (FOT) é o mais comum dos defeitos congênitos craniofaciais, manifestando-se isoladamente ou associada a quadros sindrômicos⁴. Estima-se que a cada 2,5 minutos nasce, no mundo, uma criança portadora de fenda oral, o que evidencia a elevada frequência na população⁵. Ocorrendo em, aproximadamente, 1/650-1000 recém nascidos.

Considerando a significativa prevalência mundial, torna-se clara a relevância deste grupo de defeitos congênitos para a saúde pública e seu planejamento⁶.

Aproximadamente 46% dos pacientes com fenda apresentam fenda labial e palatal. A incidência aproximada de fenda palatal e labial isoladamente é de 32% e 21% respectivamente. As fendas de palato isoladas são mais comuns em mulheres enquanto as de lábio mais comuns em homens. A prevalência de doença genética associada é de, aproximadamente, 25% e, portanto é importante a opinião e acompanhamento de geneticista clínico⁷.

Outras malformações sem necessariamente caracterizar uma doença genética também são frequentes. Em trabalho realizado na Espanha avaliando 85 pacientes atendidos entre 1976 e 2001, verificou-se que 41,5% dos pacientes com FOT apresentavam algum tipo de malformação associada, sendo que 19,3% apresentavam também quadro sindrômico definido. As malformações mais frequentes foram: defeitos faciais em 50%, defeitos esqueléticos em 33%, cardiopatias congênitas em 33%^{8,9}.

Desse modo, deve-se entender que as FOT podem ser isoladas (fendas orais não sindrômicas), cujas etiologias são multifatoriais, ou associadas a outras anomalias (fendas orais sindrômicas). Neste último grupo, os fatores etiológicos são bastante diversificados e envolvem condições gênicas, cromossômicas, teratogênicas ou desconhecidas¹⁰.

Há 340 síndromes descritas que estão associadas às FOT e há evidências de nível moderado até fraco que indicam que outros comemorativos podem atrapalhar na nutrição e ganho de peso (hipotonia, micrognatia, glossoptose entre outras causas)¹¹. Ainda associadas às fendas orais, podem ser encontrados alterações de vários sistemas como o esquelético, o cardiovascular, o urogenital, o respiratório, o gastrintestinal, o endócrino e o sistema nervoso central. Este último acometimento pode causar atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e ou deficiência mental¹². A baixa estatura, os problemas oculares e auditivos e deformidades de extremidades também podem estar presentes. Todos estes defeitos podem ocorrer de maneira aditiva randômica, sem configurar condição clínica específica, ou, ainda, como outros sinais relacionados a uma única entidade nosológica¹³.

Dentre as aberrações cromossômicas associadas às FOT, destacam-se a Trissomia do 13 (Síndrome de Patau), Trissomia do 18 (Síndrome de Edwards) e Síndrome da monossomia 4- (Wolf-Hirschhorn)¹⁴.

A deleção 22q11.2, que envolve a síndrome velocardiofacial, é a etiologia mais frequente entre as aberrações cromossômicas relacionadas às FOT e é um exemplo da dificuldade de, em muitos casos, estabelecer definição etiológica exata. De fato, embora tenha em comum algumas características marcantes - defeitos cardíacos, aparência facial típica, transtornos psiquiátricos, insuficiência velofaríngea, anomalias palatais, hipocalcemia, atraso no desenvolvimento e dificuldade de aprendizado - há uma grande variabilidade fenotípica inter-familiar e intra-familiar e mais de 180 características clínicas já foram descritas envolvendo todos os órgãos e sistemas^{9,15}.

Entre os fatores relacionados à exposição ambiental materna estão a utilização de anticonvulsivantes (fenitoína e ácido valpróico) e outras drogas (talidomida, álcool e cigarro) bem como o uso de pesticidas e herbicidas como a dioxina¹⁶.

A diabetes materna também tem sido implicada na gênese da fenda palatal¹⁷.

A deficiência nutricional materna é fator de importância que não pode ser negligenciado. Está associada com impedimento ao acesso adequado aos alimentos no que concerne à qualidade, quantidade e frequência da ingestão de nutrientes. Nos países de terceiro mundo a condição financeira é um dos grandes fatores determinantes desta deficiência. Considerando a maior necessidade de nutrientes na gestação percebe-se a gravidade que acarreta para a mãe e filho.

Algumas deficiências nutricionais maternas têm sido implicadas em anomalias craniofaciais. Observa-se que a deficiência de ácido fólico e possivelmente de outras vitaminas (A e E) são fatores de risco para o desenvolvimento destas anomalias. De fato, em estudo epidemiológico sobre insegurança alimentar (Califórnia-EUA) com 1189 mães pode-se observar a importância da deficiência nutricional e maior risco para a prole de doenças congênitas como FOT, transposição de grandes artérias, tetralogia de Fallot, espinha bífida e anencefalia¹⁸.

Mesmo com tantas etiologias reconhecidas, em várias situações de FOT ocorrem outros defeitos congênitos e dimorfismos menores e não é possível a conclusão diagnóstica e etiológica.

Independentemente do diagnóstico a presença da FOT acarreta em implicações alimentares, de comunicação, estéticas, psicológicas, sociais por longo período da vida do indivíduo portador acarretando em gastos no orçamento público^{5,19,20,21,22}.

Devido à complexidade das FOT, o tratamento impõe um ônus para o afetado e sua família os quais necessitam da assistência à saúde facilitada, em todos os níveis de atenção²³. O não tratamento ou o tratamento ineficiente é, muitas vezes, motivo de exclusão social e reflete a alta morbidade e os distúrbios emocionais^{5,21}.

As implicações deste defeito congênito já são reconhecidas pela Organização Mundial da Saúde (OMS) que tem proposto estratégias para contribuir no tratamento dos afetados em todo o mundo²². Os parâmetros a serem seguidos seriam os seguintes:

- formação de uma força tarefa nacional: com caráter multiprofissional e ter na coordenação liderança com conhecimento e motivação,
- desenvolver um plano de ação nacional,
- ter estudos epidemiológicos sobre a doença,
- apresentar estudos de intervenção.

No Brasil, a atenção aos portadores de anomalias craniofaciais (ACF) vem progredindo desde as primeiras iniciativas no Sistema Único de Saúde (SUS). Em 1993 houve a introdução de procedimentos para a correção cirúrgica dos afetados. Em 1994 foram publicadas normas para credenciamentos de serviços na área seguida da criação da Rede de Referência no Tratamento de Deformidades Craniofaciais - RRTDCF (1998-2002) na qual constam, atualmente, 29 centros especializados: 01 no norte, 04 no nordeste, 02 no centro-oeste, 16 no sudeste e 06 no sul do País²⁴.

Porém, apesar destes avanços, estudos realizados em 2004 e 2006 mostraram, no que concerne à estrutura e funcionamento de serviços credenciados, que há:

- desigualdades sociais e regionais: embora exista pelo menos um serviço em cada região do país, a concentração de oferta é na região sudeste (mais de metade). Como não há um número excessivo nesta região é provável que a quantidade de centros de atendimento nos demais locais do país seja insuficiente. Este fato acarreta em importante fluxo de pacientes em busca de atendimento em outros centros distantes de sua residência,
- definição imprecisa da clientela atendida: tanto entre os serviços como entre estes e os demais níveis de atenção à saúde,
- falta de integração entre os serviços: inexistem mecanismos de referência e contra-referência. Gera grande problema visto que após realizar cirurgia em grande centro há necessidade de continuidade da reabilitação próxima ao domicílio,
- incompatibilidade entre as normas de credenciamento com os parâmetros internacionais vigentes,
- alta demanda por aconselhamento genético e consequente oferta de serviço por profissionais não habilitados¹⁰.

Dessa forma, é fundamental conhecer a atual assistência no país e para que as ações se concretizem o Ministério da Saúde deve estar envolvido.

O PCFB, elaborado em 2003 no Departamento de Genética Médica da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp, tem como objetivo geral contribuir para a atenção na área de anomalia craniofacial.

As diretrizes são:

- reconhecer a assistência no Brasil: mediante a adesão voluntária dos serviços aos estudos já em andamento pelo projeto ou incorporação de projetos de outros serviços,

- determinar características de anomalias craniofaciais específicas,
- instituir programas de educação continuada visando contribuir com o conhecimento, dos profissionais sobre o atendimento aos portadores de FOT.

Os primeiros estudos vinculados a este projeto visaram identificar e caracterizar serviços públicos de atendimento aos portadores ACF no Brasil e descrever a inserção da genética clínica nestes serviços¹⁰.

Outros estudos objetivando conhecer aspectos importantes do atendimento especializado dos indivíduos portadores de FOT foram realizados no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial do Hospital de Clínicas da Unicamp, que, embora terciário, não é especializado no atendimento de portadores de fendas labiopalatais.

O presente trabalho, particularmente no que tange à nutrição, objetiva dar sua contribuição neste sentido.

1.3- Atendimento multiprofissional: estratégia necessária do terceiro milênio

A abordagem multiprofissional é cada vez mais necessária e tem aplicação em várias áreas da saúde. Há uma evidente expansão de profissionais que atuam direta ou indiretamente com o atendimento ao paciente. Um dos exemplos mais claros, envolvendo a minha atividade profissional, pode ser observado a partir da criação da Equipe Multiprofissional de Terapia Nutricional (EMTN) para atuação hospitalar. Após a identificação de vários problemas graves, no que concerne à terapia nutricional enteral e, principalmente, parenteral o Ministério da Saúde criou a portaria SVS/MS nº 272/1998 e a resolução RCD nº 63/2000²⁵. Ambas discorrem sobre a obrigação de criação e normatização do funcionamento da equipe. A abrangência da atuação da EMTN inclui garantir a confiabilidade e segurança em relação à fonte dos insumos utilizados e, também, conduzir adequadamente a terapia nutricional, avaliando periodicamente os pacientes desnutridos ou sob risco de desnutrição intra-hospitalar, clínica, antropométrica e laboratorialmente.

Embora a importância da EMTN seja plenamente reconhecida esta ainda não está totalmente implementada e atuante no nosso país. De fato, Bottoni et al em estudo multicêntrico prospectivo avaliaram 119 hospitais em São Paulo e região metropolitana e encontraram a presença de apenas 52 hospitais com EMTN atuante e, sobretudo as equipes estavam melhores estruturadas nos hospitais privados²⁶. Em uma EMTN padrão está prevista a atuação dos seguintes profissionais: médico nutrólogo (ou especialista em nutrição parenteral e enteral) como coordenador clínico, profissional da área de saúde que atue na equipe com titulação em nutrição parenteral e enteral para atuar como coordenador técnico-administrativo, médico, nutricionista, enfermeiro e farmacêutico. É desejável assistente social e fonoaudiólogo.

No Brasil, a normalização de credenciamento nas áreas de fenda labiopalatal e implantes dentários ósseo-integrados obedecem a Portaria SAS/MS 62 de 19 de abril de 1994²⁷.

A portaria define a composição da equipe multiprofissional responsável pela assistência com cirurgia buco-maxilo-facial, cirurgia plástica, odontologia - odontopediatria, ortodontia, prótese, implantodontia, otorrinolaringologia, fonoaudiologia, psicologia, serviço social, clínica médica, enfermagem, pediatria, anestesia, fisioterapia, nutrição e atendimento familiar²⁷.

Há divergências na exata constituição da equipe. Alguns autores sugerem que a composição inclua somente ginecologista-obstetra, geneticista, cirurgião plástico, pediatra, nutricionista, fonoaudiólogo, psicólogo e cirurgião dentista⁷.

Para outros uma equipe multiprofissional deve contar com médicos das áreas de cirurgia plástica, otorrinolaringologia e genética clínica, cirurgiões-dentistas, principalmente das áreas de cirurgia buco-maxilo-facial e ortodontia, assistentes sociais, psicólogos e fonoaudiólogos²⁸.

Com diferentes composições, é claro que o tratamento do indivíduo portador de FOT é complexo, oneroso e requer acompanhamento em longo prazo, por uma equipe multiprofissional (cirurgião plástico, fonoaudiólogo, psicólogo, assistente social, geneticista, pediatra e nutricionista, entre outros)¹⁰.

Independentemente da constituição, para que uma equipe funcione é fundamental que haja hierarquia com respeito ao papel de cada um e, principalmente, lógica de atendimento que priorize o bem estar do paciente e da família. Assim, o objetivo é conferir uma organização que não necessariamente refere-se à importância dos cargos e atuações. As ações devem ser de fato conjuntas e colaborativas para garantir bom atendimento e tranquilidade para a família²⁸.

De fato, o bem estar da família é importante. Estudo realizado na Tailândia com 15 pais de lactentes de 0 a 3 meses com FOT revelou que estes apresentavam várias preocupações que demandavam um atendimento holístico pois incluíam as necessidades de alimentação, os problemas futuros para a fala, o momento e tipo de cirurgia e a possibilidade de suporte financeiro²⁹.

Em vista de todas as dificuldades e suas consequências, determina-se que a atenção às crianças com FOT no período neonatal deve ser precoce e contínua, com equipe multiprofissional e especializada, disponível para aconselhar as famílias e organizar as orientações pertinentes. O suporte nutricional e as modificações na dieta são fundamentais quando problemas forem identificados^{30,31,32,33}.

1.4- Estratégia cirúrgica

Há muita controvérsia sobre a idade ideal, para as frequentes e, por vezes, múltiplas cirurgias necessárias. Alguns autores consideram como tempo oportuno para a realização da primeira cirurgia (labial) a “Regra dos 10”, ou seja, idade de 10 semanas, a hemoglobina 10 e o peso de 10 *pounds* (4530,59 gramas)³⁴. A época mais comum para a correção palatal é algo em torno de 6 a 12 meses porque se acredita que uma cirurgia mais precoce prejudica o crescimento maxilar³⁴. No entanto, estudo recente em 20 pacientes com fenda palatal e seguidos por mínimo de 10 e máximo de 14 anos mostrou que cirurgia entre 4 a 6 meses pode ser benéfica desde que um seguimento ortodôntico sistemático seja realizado a partir dos 4 anos de idade. Neste trabalho pode-se observar que a cirurgia palatal mais precoce melhora o desenvolvimento foniátrico associado à insuficiência

velofaríngea³⁵. Embora o momento exato da cirurgia possa ser discutido múltiplos motivos retardam em demasia as cirurgias e, conseqüentemente, a qualidade do tratamento. Adiar a cirurgia significa menor probabilidade de sucesso para controle das morbidades associadas^{4,19,20,21,22}.

Assim, as cirurgias primárias, realizadas em momento oportuno e bem sucedidas, minimizam os distúrbios associados à FOT e têm maior probabilidade de reduzir a duração e a complexidade de tratamentos auxiliares e de alto custo, como o tratamento de fonoaudiologia e ortodontia³⁶.

Dentre todas as estratégias para que a cirurgia ocorra em momento oportuno a manutenção de condição nutricional com ganho de peso adequado é medida fundamental para o sucesso do tratamento⁷.

1.5- A nutrição no paciente com FOT

O ato de alimentar a prole além de fundamental para a manutenção da vida e perpetuação da espécie é, também, um meio de comunicação e amor entre nós. Esta empatia é observada em várias situações clínicas como ocorre em muitos casos de paralisia cerebral³⁷. Na FOT esta preocupação é constatada e relevante. Estudo mostrou que 56,4% dos pais de criança com FOT tinham como maior preocupação a alimentação de seus filhos e para 22,4% dos pais a obtenção do aleitamento materno e da alimentação adequada colaborou para aceitação da criança³⁸.

Estudos mostram que os relatos dos pais sobre as dificuldades de alimentação são bastante confiáveis^{7,34}. Isto foi bem observado em estudo que avaliou a história natural das habilidades para se alimentar de 62 lactentes com 2 semanas, 3 meses e 14 meses de idade³⁹.

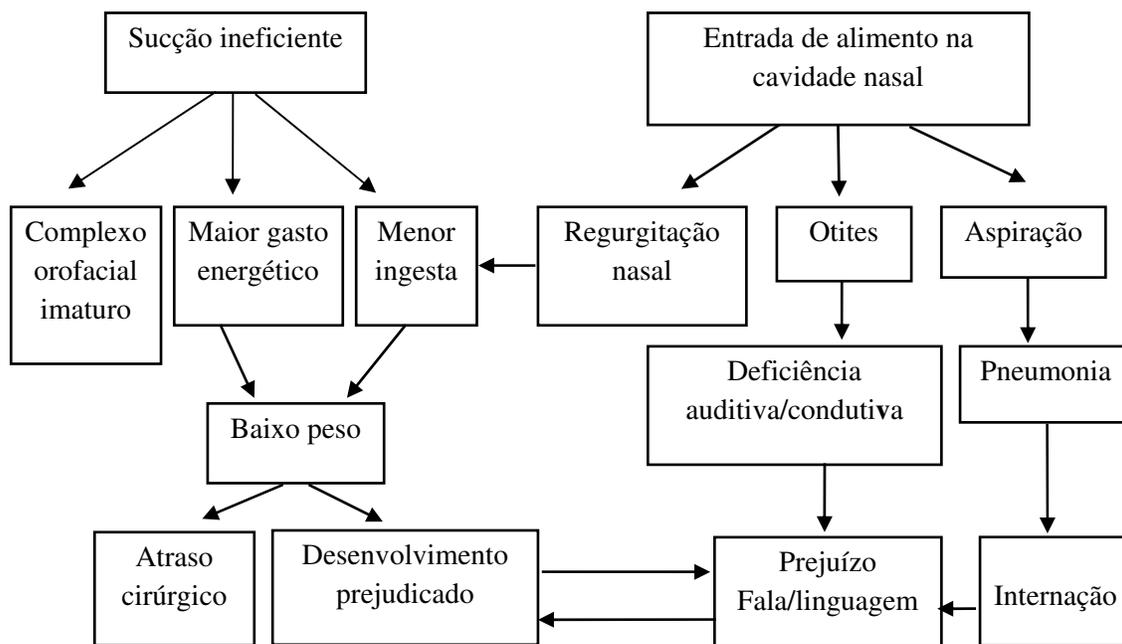
As dificuldades alimentares podem acarretar em desnutrição. Além da possibilidade de outros motivos clínicos associados, que podem aumentar a demanda de energia e proteínas, é frequente que a quantidade ingerida dos alimentos não

seja suficiente para suprir as necessidades do lactente, resultando em pouco ganho ponderal. É certo que os bebês com FOT ganham peso mais lentamente devido às dificuldades alimentares ocasionadas pela alteração anatômica^{31,40}. Os obstáculos mais significativos ocorrem nos casos de fendas pós-forame ou transforme incisivo, decorrentes de inadequada pressão intraoral⁴¹. De fato, as principais dificuldades na obtenção de uma boa alimentação das crianças com fenda são a sucção inadequada e o tempo prolongado para mamar⁴¹.

A deglutição prejudicada é demonstrada pelos engasgos e refluxos nasais. Este quadro é agravado pelo escape de alimentos pelo nariz e ingestão excessiva de ar que provoca vômitos, mais engasgos e perdas de alimentos. Consideram-se ainda comuns as infecções de ouvido e as pneumonias aspirativas. As infecções de ouvido por suas consequências e alta incidência têm como desencadeante importante a disfunção da trompa de Eustáquio⁴².

A qualidade da nutrição influencia a frequência de otites. Dados de estudos prévios são claros para afirmar que, como nas crianças sem FOT, a ausência do leite humano na nutrição do lactente, é fator de risco para aumento da incidência de otite. Isto pode ser observado em trabalho de Aniansson et al (2002) estudando 85 crianças⁴³. Este trabalho corrobora estudo conduzido 8 anos antes em 315 crianças por Paradise et al em crianças com FOT⁴⁴. No fluxograma 1.5.1 pode-se visualizar estas observações.

Fluxograma 1.5.1- Relações entre as diversas morbidades presentes nas FOT



Modificado de Amstalden-Mendes, 2006³

A dificuldade de alimentação da criança portadora de FOT pode interferir no processo de desenvolvimento global, bem como na programação das etapas cirúrgicas, que geralmente dependem do aporte nutricional e adequado desenvolvimento físico¹¹.

A atuação do pediatra e do enfermeiro que faz a atenção primária é muito importante visto que os efeitos negativos do baixo ganho de peso recaem sobre o crescimento e desenvolvimento da criança e podem determinar atraso cirúrgico³³. Em estudo realizado com familiares de crianças com fenda, residentes em cidades da região de Campinas-SP, observou-se que a maioria dos pais recebeu orientações de métodos alimentares, postura alimentar e higiene oral ainda na maternidade, entretanto não houve seguimento no período após a alta hospitalar³³.

Pode-se constatar que a alimentação adequada é crucial para as crianças com FOT particularmente nas primeiras semanas e nos primeiros meses de vida. Para aquelas crianças que estejam com dificuldade de ganho de peso é recomendada a presença de

nutricionista ou outro especialista em nutrição com avaliação semanal para a monitorização de ganho de peso. O pediatra também pode exercer esta função⁷.

Considerando as dificuldades alimentares apresentadas em crianças com FOT e da importância que repercute no crescimento e desenvolvimento e adiamento da realização de cirurgias há a necessidade de estabelecer atendimento sistematizado e eficiente.

A importância da orientação alimentar adequada pôde ser confirmada em um estudo recente que avaliou o crescimento de pacientes com FOT. Notou-se que àqueles que receberam orientações apresentavam relação de peso e altura significativamente mais próxima do normal⁴⁵. Porém, a despeito da alta prevalência da doença e da importância da nutrição, há relativamente poucos artigos que discorrem de maneira detalhada sobre o atendimento e aconselhamento sobre a alimentação.

Este atendimento deve ser coadjuvante ao acompanhamento pediátrico regular necessário a todo lactente. Esta sistematização é um dos passos para atingir as estratégias de atendimento preconizadas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) que pressupõe um baixo custo aliado à alta efetividade. Em vista disso é indispensável atuação efetiva de profissional com conhecimentos de nutrição. De modo geral este profissional é o pediatra que pode ter auxílio do nutricionista e do nutrólogo. Este auxílio pode ser obtido a partir de participações em equipes multiprofissionais e por orientações educacionais sobre o assunto.

1.6- Educação continuada: estratégia necessária para multiplicação de conhecimentos e benefícios

É importante efetivar a educação continuada para profissionais da saúde que possam lidar com essa condição clínica, informando aos mesmos as técnicas específicas de alimentação³. A capacitação de profissionais na atenção básica de saúde poderia favorecer o atendimento aos afetados, contribuindo para a eficácia no ganho de peso, e possivelmente, na correção cirúrgica na época prevista, além de redução dos riscos de internação por desnutrição³.

Há vários textos que procuram exemplificar como se pode atuar frente a dificuldades alimentares na criança com FOT, mas há dificuldades específicas que podem exigir a presença de profissional especializado^{7,11}. Além disso, nem sempre é possível fazer com que estes instrumentos cheguem ao alvo principal, ou seja, o pediatra do posto e do consultório. A proposta educacional entra neste escopo e certamente envolve a necessidade de ação conjunta com as universidades e secretarias de municípios e de estados^{3,7}.

Estudos mostram que a inserção de educação sobre a nutrição é pequena nos programas regulares de formação de médicos e boa parte dos profissionais de saúde que não estão fazendo faculdade de nutrição. Isto pode ser reforçado por estudo realizado no México, o qual detectou que somente 10% dos alunos do último ano de medicina detinham conhecimento de nutrição suficiente para uma prática adequada⁴⁶.

Conhecer qual é a situação dos alunos de vários cursos da área de saúde que estão envolvidos no tratamento da FOT é importante. Além disto, a elaboração de um instrumento de orientação para a conduta nutricional é um dos itens que faz parte deste trabalho. Este instrumento tem como objetivo diminuir a necessidade da presença de médico nutrólogo e ou de nutricionista. De fato, objetiva-se que os profissionais de saúde exerçam seu trabalho com maior facilidade e eficiência.

2- OBJETIVOS

2.1- Geral

Análise de fatores preponderantes para a nutrição de indivíduos com FOT e propostas para seu manejo. Para tanto o presente trabalho é dividido em 5 capítulos com os seguintes objetivos específicos.

2.2- Específicos

- 1-** Verificar a presença e o grau de desnutrição das crianças não síndrômicas com FOT que chegam ao ambulatório de dismorfologia craniofacial (ambulatório não especializado no atendimento multiprofissional para a FOT),
- 2-** Avaliar os efeitos da intervenção nutricional em pacientes síndrômicos e não síndrômicos com FOT neste mesmo ambulatório,
- 3-** Discutir aspectos nutricionais obtidos em estudo multicêntrico do PCFB,
- 4-** Discutir aspectos educacionais referentes a conhecimentos de nutrição obtidos em estudo do PCFB.

A partir dos dados obtidos nos 4 estudos anteriores e efetuando um avaliação crítica da literatura no assunto:

- 5-** Propor um roteiro de nutrição na FOT que divulgue os conhecimentos e facilite a condução destes casos,
- 6-** Propor dois fluxogramas: O primeiro de atendimento multiprofissional integrado e o segundo de atendimento nutricional em serviço não especializado,
- 7-** Exemplificar a aplicação dos três instrumentos acima (roteiro de nutrição e os dois fluxogramas) em casos atendidos de FOT no ambulatório do HC-Unicamp.

3- MÉTODO GERAL

Obedeceram-se as recomendações para pesquisas biomédicas envolvendo seres humanos propostas pela Resolução nº196 de 10 de outubro de 1996, do Conselho Nacional de Saúde.

Os protocolos de pesquisa foram aprovados pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp, Campinas, SP estão definidos em cada capítulo do estudo.

O estudo foi dividido em cinco capítulos:

- *Estudo transversal de indivíduos com FOT para caracterização do estado nutricional dos pacientes não sindrômicos atendidos no ambulatório,
- *Estudo longitudinal envolvendo seguimento de indivíduos para caracterização do estado nutricional inicial e impacto da orientação nutricional e fonoaudiológica,
- *Análise dos resultados, no que se refere à nutrição, de estudo multicêntrico do PCFB referente a aspectos nutricionais obtidos em 215 entrevistas com pais de indivíduos com FOT,
- *Análise dos resultados, no que se refere ao conhecimento nutricional em FOT, de estudo do PCFB referente aos dados obtidos em entrevistas com alunos do último ano de graduação em enfermagem, fonoaudiologia, medicina e odontologia da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp,
- *Baseando-se em dados de literatura e nos resultados dos 4 itens anteriores desenvolveu-se instrumento referente à nutrição para educação de pediatras e enfermeiros e dois fluxogramas. O primeiro fluxograma para atuação multiprofissional e o segundo para atuação frente às demandas alimentares de lactentes com FOT. A discussão dos casos clínicos mais didáticos e aplicação do fluxograma de atuação multiprofissional e nutricional foi realizada nestes casos.

4- CAPÍTULO 1

Capítulo 1

“Estudo transversal de indivíduos atendidos ambulatorialmente com FOT para caracterização do estado nutricional”

4.1- Objetivo

Caracterizar o estado nutricional de crianças não sindrômicas que chegam a um ambulatório não especializado no atendimento multiprofissional para a FOT.

(ambulatório que tem alguns profissionais para atendimento de FOT, mas não todos necessários para o tratamento completo).

4.2- População e métodos

Aspecto ético

Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa em seres humanos número de CEP e CONEP (059/2008 e 709/2008, respectivamente).

Delineamento do estudo

Estudo transversal prospectivo realizado a partir de fevereiro de 2006 (período de 24 meses).

População

Os pacientes foram atendidos consecutivamente no ambulatório de dismorfologia crânio facial do Hospital das Clínicas da Unicamp. Após avaliação do geneticista clínico foram incluídos aqueles não sindrômicos. Os pacientes só foram incluídos nos estudos com autorização formal dos responsáveis legais, não havendo recusa na participação.

Avaliação do estado nutricional

Os dados de antropometria foram obtidos por dois examinadores (um médico pediatra e nutrólogo e uma nutricionista). O peso foi medido com balança eletrônica digital em escala de 0.1kg (PL 150, Personal Line, Filizola[®]) e a estatura medida por estadiômetro com escala de 0.1cm. As dobras cutâneas e as medidas de peso e estatura foram mensuradas pelos dois profissionais. No caso das dobras cutâneas, com três medidas para cada análise. Para esta medida utilizou-se o aparelho previamente calibrado da Lange (*Lange Skinfold Caliper, PAT NO. 3,008,239; Beta Techonology Incorporated Cambridge, Maryland, USA*). Para a mensuração da circunferência do braço utilizou-se fita métrica não extensível ou deformável. Os métodos empregados foram os descritos por Frisancho⁴⁷. Com os dados de peso e estatura calculou-se o índice de massa corporal (IMC), relação entre o peso, em quilogramas, e o quadrado da estatura, em metros (kg/m^2)⁴⁸.

Os z-escores dos índices antropométricos peso/idade, estatura ou comprimento/idade e peso/comprimento ou estatura e do IMC foram obtidos utilizando os dados de referência do *National Center Health Statistics*⁴⁹. A partir destes, o estado nutricional foi determinado pela Classificação de Waterlow^{49,50}.

A composição corporal foi avaliada pelo perímetro braquial e pelas pregas: cutânea do tríceps (PCT) e subescapular (PCSe)⁴⁷.

Com os valores da PCT e do perímetro braquial, foram calculadas a área muscular do braço e a área adiposa do braço. Para o cálculo dos z-escores do perímetro braquial, PCT e PCSe, áreas muscular e adiposa do braço foram utilizados os valores de referência descritos por Frisancho⁴⁷.

Estes dados foram processados com o auxílio do programa SISCRE[®]⁵¹.

Avaliação da ingestão

A ingestão energética e de proteína foi estimada através dos inquéritos e registro de consumo alimentar de 24 horas⁵².

Os cálculos nutricionais foram realizados a partir do programa Sistema de Apoio à Decisão em Nutrição, versão 2.5 (CIS-EPM, SP, Brasil) e, a sua adequação, avaliada pela RDA (1989).

Análise estatística

Os dados foram analisados com o auxílio do programa SPSS (v. 7.5.1, SPSS Inc., 1989-1996, USA). As análises descritivas das variáveis foram apresentadas como mediana (valor mínimo e máximo).

4.3- Resultados

Caracterização da população

A população compreendeu 18 meninas e 7 meninos, com idades entre 1 e 94 meses.

Quanto ao tipo de FOT apresentada, 2 tinham fenda labial, 11 tinham fenda de palato e 12 apresentavam fenda de lábio e de palato. Para todos os desnutridos foi indicada a suplementação de vitaminas e minerais.

As principais características da população estudada encontram-se na Tabela 4.1.

Tabela 4.1- Principais características da população estudada

Características	Valores
Idade (meses)	15 (1 - 94) ²
Sexo (feminino/masculino) (n) ¹	18/7
Fenda labial	2
Fenda Palatal	11
Fenda Lábio Palatal	12
Suplementação Vitamínica e Mineral	10

Obs: ¹n: número de pacientes,

²mediana (valores mínimo e máximo)

Estado nutricional

De acordo com a classificação de Waterlow, 45,45% das crianças estavam eutróficas (10/22), 40,90% apresentavam desnutrição crônica (9/22), ou seja, comprometimento do peso e da estatura, 4,50% desnutrição pregressa (1/22) e, 9,09% (2/22) desnutrição aguda, respectivamente comprometimento da estatura e do peso para a idade⁵⁰. Três pacientes foram excluídos desta análise porque a mensuração dos mesmos não pode ser realizada pelos 2 participantes do projeto.

As medianas, valores mínimo e máximo do z-escores das medidas antropométricas encontram-se na Tabela 4.2.

Tabela 4.2- z-escores das medidas antropométricas de crianças com FOT atendidas no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, HC/Unicamp

Antropometria	Z escores (mediana, valores mínimo e máximo)
Peso/idade	-2,68 (-8,12 -0,69)
Estatura /idade	-2,62 (-6,39 - 0,16)
IMC	-1,05 (-2,79 - 1,30)
Circunferência do braço	-1,50 (-5,48 - 0,75)
Prega cutânea do tríceps	-1,03 (-2,82 - 0,90)
Prega cutânea subescapular	-0,53 (-3,29 - 2,05)
Área muscular do braço	-1,46 (-3,78- 0,09)
Área adiposa do braço	-1,30 (-3,14 - 1,54)

Ingesta alimentar

Realizou-se inquérito alimentar. Sete pacientes foram excluídos desta análise porque não se obtiveram dados considerados confiáveis (informações imprecisas de administração e manipulação da dieta). Dos 18 pacientes analisados, a mediana da adequação energética foi de 96,79% (45,89-210,97) e a adequação para mediana de ingesta protéica foi de 254,23% (58,23-761,06). Para cálculo de ambas consideraram-se as recomendações para peso e idade (Tabela 4.3).

Tabela 4.3- Ingesta alimentar e adequações de crianças com FOT atendidas no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, HC/Unicamp

Ingesta alimentar	Valores
Distribuição Percentual das proteínas	13,20 (5,79 - 21,34)
Distribuição Percentual dos carboidratos	52,96 (38,76 - 69,78)
Distribuição Percentual dos lipídios	32,32 (19,53 - 55,44)
Adequação pela RDA ¹ (%): energia	96,79 (45,89 - 210,97)
Adequação pela RDA ¹ (%): proteínas	254,23 (58,23 - 761,06)

Obs: ¹RDA: ingestão diária recomendada,

²valores mínimo e máximo, número de pacientes: 18

4.4- Discussão dos resultados

O presente estudo foi realizado em pacientes encaminhados para orientação genética em ambulatório não especializado no atendimento multiprofissional para a FOT.

Avaliando os resultados desse grupo de pacientes com FOT constatou-se que 45,45% das crianças estavam eutróficas (10/22). Pode-se observar que 40,90% apresentavam desnutrição crônica (9/22), ou seja, comprometimento do peso e da estatura, portanto prejuízo de longa data^{49,53}. Isto é corroborado observando-se a mediana dos z-escores de peso e de estatura para a idade. Embora os valores indiquem déficit significativo, não foram observadas alterações significativas no IMC. No entanto, pôde-se observar que o z-escore mediano de peso para idade e estatura para a idade variou até - 8,12 (peso) e - 6,39 (estatura) e, portanto, houve casos em que o comprometimento antropométrico foi bastante importante.

A desnutrição crônica e alteração de crescimento não são obrigatórias em pacientes não sindrômicos com FOT. Dois estudos muito bem conduzidos demonstram isto. O primeiro foi realizado na Holanda por Felix-Schollaart et al em 1992 e o segundo, com maior tamanho amostral, na Dinamarca⁵⁴. Neste último estudo acompanhou-se o crescimento e ganho de peso de 115 crianças em que o peso a estatura e a circunferência do

crânio foram mensurados ao nascimento, aos 5 meses e aos 12 meses e não houve diferença de crescimento e ganho de peso em relação à expectativa para idade e o z-escore do nascimento⁵⁵. Porém, os nossos dados condizem com a literatura que reporta casos de FOT em países em desenvolvimento nos quais a deficiência de ganho de peso e crescimento é significativa^{56,57}.

Uma possível explicação para esta grande diferença quando comparados países desenvolvidos e em desenvolvimento pode ser observada ao analisar-se mais profundamente o estudo dinamarquês realizado por Smedegaard et al e o estudo realizado na Malásia por Gopinath et al. Enquanto no estudo realizado na Malásia a taxa de aleitamento materno foi de, aproximadamente, 30% no estudo dinamarquês é relevante a excelente taxa de manutenção do leite materno para crianças com FOT. De fato, 92% das crianças receberam, em algum momento, leite materno, 77% foram alimentados exclusivamente com leite materno até 8 semanas de vida e 22% com leite materno exclusivo por, no mínimo, 4 meses, época em que começa a introdução de papas. Os autores do estudo atribuem uma boa parcela do sucesso ao trabalho da equipe de enfermagem especializada que faz a orientação na maternidade e também às equipes de profissionais de saúde visitantes que acompanham de perto as estratégias para a alimentação e ganho de peso⁵⁵. Esta afirmação é corroborada em estudo retrospectivo publicado recentemente. Neste os autores ao avaliarem o crescimento de pacientes com fenda labial isolada ou fenda de palato com ou sem fenda labial notaram que os pacientes que lograram orientação alimentar apresentavam relação de peso e estatura mais próxima do normal. Quando as intervenções nutricionais eram realizadas de maneira adequada, havia uma recuperação aproximada de peso em 12 meses e estatura em 20 meses⁴⁵. Estudos realizados por vários autores atestam que para o método selecionado de alimentação garantir o aporte nutricional, é necessário o acompanhamento periódico com profissionais que entendam do assunto o que, infelizmente, nem sempre é possível^{31,36,58}.

Pode-se concluir que há necessidade de atendimento e orientação mais precoces, pois a adequação nutricional tardia tem pouco reflexo no crescimento⁴⁵. De fato, a desnutrição crônica observada no presente estudo corrobora com essa necessidade e é um fato importante e constatado nestes pacientes.

Quando avaliada a ingesta alimentar, embora se possa observar um aumento do consumo de proteínas, o aporte energético estava adequado. A distribuição de macronutrientes estava adequada se considerar faixa de idade acima de 6 anos e confirma-se o excesso de proteínas se crianças menores e lactentes⁵⁹. Uma explicação possível é a grande quantidade de ingesta de leite de vaca integral que é um alimento com concentração protéica próxima de 20%.

Um questionamento a ser feito é que se havia uma adequada ingesta de energia, como a taxa de desnutridos era tão elevada? Uma possibilidade que não pode ser comprovada é o fato de que o inquérito só reflete a ingesta atual e, de fato, a desnutrição mais detectada é a pregressa, ou seja, com pouca repercussão da alimentação atual nesta. Outra possibilidade é que as perdas de dieta ao alimentarem-se, principalmente as líquidas e lácteas, são frequentes na FOT e não percebidas pelas mães^{7,60}. De fato, o objetivo do inquérito alimentar foi para que as orientações nutricionais fossem efetuadas de maneira adequada. No entanto, pode-se especular que se houve uma ingesta excessiva e desproporcional de proteínas em longo prazo esta pode prejudicar o ganho de peso e crescimento⁵⁹.

Embora algumas crianças tenham apresentado comprometimento importante de alguns parâmetros da composição corporal, os valores medianos sugerem apenas um déficit da massa muscular e do tecido adiposo compatível com desnutrição crônica e proporcionalidade no IMC^{61,62}.

4.5- Conclusão

Tendo em vista a característica do local onde foram colhidos os dados, ou seja, sem repressão da demanda e, portanto, representativo do que ocorre em uma população geral mostrou-se que a presença da desnutrição crônica pode ser frequente, também em crianças não sindrômicas sem seguimento apropriado. Estratégias para acompanhamento sistemático de casos com FOT com ênfase na adequada nutrição poderiam contribuir com a redução da desnutrição.

5- CAPÍTULO 2

Capítulo 2

“Estudo longitudinal envolvendo seguimento de indivíduos para caracterização do estado nutricional inicial e impacto da orientação nutricional e fonoaudiológica”

5.1- Objetivos

Caracterização do estado nutricional inicial, impacto neste após orientação nutricional e da fonoaudiologia em pacientes com FOT atendidos em um ambulatório não especializado no atendimento multiprofissional.

5.2- População e métodos

Delineamento do estudo

Estudo longitudinal prospectivo realizado entre março de 2008 e julho de 2009 (1 ano e 4 meses). Este trabalho foi aprovado no Comitê de Ética e Pesquisa número de CEP e CONEP (059/2008 e 709/2008, respectivamente).

População

Foram avaliados pacientes portadores de FOT, em seguimento clínico no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial do Hospital de Clínicas da Unicamp, Campinas, SP.

Critérios de exclusão

Excluíram-se todos pacientes cujos pais não quiseram participar do estudo e aqueles que não retornaram regularmente ao prazo estipulado para as avaliações e consultas. O prazo estipulado para retorno era de, ao menos, 15 em 15 dias para os menores

de 6 meses e mensal para os outros. Todos pacientes para serem incluídos deveriam participar de, no mínimo, 3 meses de estudo. Para evitar efeitos relacionados à puberdade, pacientes acima de 9 anos de idade foram excluídos.

Avaliação do estado nutricional

Os dados de antropometria foram mensurados por um pediatra nutrólogo e uma pediatra gastroenterologista e obtidos por métodos já padronizados e consagrados em literatura⁴⁷. O peso medido com balança eletrônica digital em escala de 0.1kg (PL 150, Personal Line, Filizola[®]) e a estatura medida por estadiômetro com escala de 0.1cm. Com os dados de peso e estatura calculou-se o IMC, relação entre o peso, em quilogramas, e o quadrado da estatura, em metros (kg/m^2).

Os z-escores dos índices antropométricos peso/idade (P/I), estatura ou comprimento/idade (E/I) e peso/comprimento ou estatura (P/E) e do IMC foram obtidos utilizando os dados de referência da Organização Mundial de Saúde⁶³. Os dados de dois momentos do estudo, ou seja, no início e após 3 meses foram comparados para avaliar o impacto das orientações fornecidas.

Todos os pacientes receberam orientação alimentar a partir da primeira consulta. Esta foi direcionada e apropriada para a idade, peso e condição social.

Na avaliação física foram investigados sinais clínicos de desnutrição⁵². Os dados observados seguiram a uma sequência lógica de modo a não faltar aspectos de grande relevância. Uma ficha de coleta de dados foi elaborada para consulta e acompanhamento no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial do Hospital das Clínicas da Unicamp. Protocolo de atendimento nutricional foi elaborado e aplicado no presente trabalho (Anexo 11.1).

Avaliação da Fonoaudiologia

A avaliação pelo fonoaudiólogo da equipe foi realizada com a finalidade de determinar as alterações anatômicas e funcionais dos indivíduos com FOT, e, principalmente, definir se havia risco na deglutição. Foram determinadas as condições para a estratégia alimentar incluindo possibilidade ou não de aleitamento natural, utilização e tipo de bico e mamadeira ideais ou, ainda, outros métodos possíveis para alimentação. As informações obtidas foram repassadas aos familiares e aos pesquisadores envolvidos que acompanharam a avaliação. O procedimento foi realizado de acordo com as diretrizes estabelecidas por Amstalden-Mendes LG e Gil-da-Silva-Lopes VL (2006) e complementadas como descrito no Anexo 11.4³.

Orientação nutricional

Para todos os pacientes foi orientada a ingestão alimentar apropriada para a faixa de idade e peso. As estratégias utilizadas estão explicitadas no Anexo 11.4.

Análise dos resultados

Os dados foram analisados através do programa SAS System for Windows (Statistical Analysis System), versão 9.2. SAS Institute Inc, 2002-2008, Cary, NC, USA. Os testes não paramétricos (Wilcoxon) foram realizados de acordo com Conover⁶⁴. Adotou-se um nível de significância de 5% ($p\text{-valor} \leq 0,05$).

5.3- Resultados

Descrição dos resultados da amostra

Não houve nenhum pai ou responsável que se recusou a iniciar o acompanhamento, porém, das 30 crianças que começaram o acompanhamento somente foram analisadas 17 crianças sendo 10 meninas e 7 meninos visto que os que

compareceram a menos que 3 meses de consultas foram excluídos. A idade da primeira consulta variou de 16 dias até 8 anos e 6 meses. Seis estavam abaixo de 6 meses de vida sendo que duas abaixo de 1 mês. Entre 6 meses e 1 ano haviam três crianças. Entre 1 e 2 anos, uma. De 2 a 5 anos, três. De 5 a 9 anos, quatro.

A escolaridade dos pais variou de 4 anos até 11 anos.

Quanto ao tipo de FOT nove crianças apresentavam fenda de palato, 5 labiopalatal e 3 fenda labial. Somente 2 tiveram diagnóstico intra-útero (ambos com fenda do palato duro, mole e labial) sendo um caso de fenda labial unilateral e o outro com fenda labial bilateral. Três pacientes tinham antecedentes familiares de fenda, porém nenhum deles logrou ter diagnóstico intra-útero. Dois deles apresentavam fenda de palato duro e mole e um com somente fenda de palato mole. A data da primeira cirurgia variou de 3 meses até 4 anos e 9 meses.

Das analisadas 13 (76%) eram síndromicas e apresentavam anomalias associadas sendo que quatro com alterações no cariótipo. Somente duas crianças tinham algum tipo de cardiopatia (estenose pulmonar e CIA; CIA e PCA).

Somente duas crianças haviam utilizado sonda enteral antes do início do estudo e nenhuma durante o estudo. Uma usou-a por 2 meses e outra apenas 3 dias. Dos lactentes em idade para tal (abaixo de 6 meses de idade) nenhum recebeu leite materno exclusivo sendo que dois receberam leite materno com fórmula de partida (fórmula 1) e quatro somente fórmula de partida (3 com fórmula 2 e 1 com fórmula 1). A composição das fórmulas infantis que vinham sendo utilizadas pode ser observada na Tabela 5.1.

Tabela 5.1- Comparação dos macronutrientes e osmolalidade no leite materno e diversas fórmulas de partida à base de leite de vaca presentes no mercado brasileiro

Nutriente 100 ml fórmula	Leite Materno*	Fórmula 1**	Fórmula 2**
Energia (Kcal)	70	66 - 68	65 - 67
Carboidrato (g) (%)	7,4 (41%)	7 - 7,5 (42,9-45,4%)	7,4 - 8,5 (44,1 - 52,3%) Lactose 36 - 70%
Fonte de carboidrato	100% lactose	100% lactose	Maltodextrina 30 -36,6% Sacarose 19% em duas fórmulas Amido 15% uma fórmula
Proteína (g) (%) VET***)	0,9 (6-7%)	1,2 - 1,4 (7,1 - 9%)	1,4 - 1,9 (8,6 - 11%)
Caseína (%)	40	30 - 40	40 - 77
Soro de Leite (%)	60	60 - 70	23 - 60
Lipídio (g) (%) VET)	4,2 (56%)	3,3 - 3,7 (45 - 49%)	2,9 - 3,7 (40 - 47%)
Osmolalidade (mosmol/kg/água)	285.3	300 - 322	279 - 315

*Em relação ao leite materno é composição média e baseada em Janjindamai, 2006⁶⁵

**Os dados das fórmulas são baseados em informações dos fabricantes.

***VET: valor energético total

Em relação a suplementos nutricionais para primeiro ano de vida em diante, 8 dos que tinham esta idade o receberam. A formulação do suplemento utilizado pode ser observada na Tabela 5.2.

Tabela 5.2- Quantidade e qualidade de macronutrientes e osmolalidade do suplemento nutricional utilizado para 8 crianças com mais de 1 ano de idade

Nutriente em 100 ml	Suplemento utilizado
Densidade de Energia	100Kcal
Quantidade de proteína	3 gramas 12% VET*
Fonte de Proteína	100% de caseinato de sódio
Quantidade de carboidratos	11 gramas 44% VET*
Tipo de carboidrato	sacarose + xarope de milho
Quantidade de Gordura	5 gramas 44% VET*
Osmolalidade	350 mosmol kg água

*VET: valor energético total

Três crianças apresentavam anemia hipocrômica e microcítica durante o estudo e necessitaram de suplementação com sulfato ferroso. Exceto pela anemia em nenhuma criança o exame físico aplicado detectou a sugestão de presença de deficiência de vitaminas ou minerais. A utilização de polivitamínicos foi recomendada em todas as crianças desnutridas.

Das outras 14 crianças estudadas 12 (86%) já haviam recebido tratamento com ferro em algum momento da vida. Somando-se ambas, a frequência de anemia foi de 15 em 17 crianças (88%). Das complicações associadas às FOT onze (65%) das responsáveis relataram que os filhos já tinham tido otite, sendo que 9 pacientes por mais de uma vez e no primeiro ano de vida (53%). Não foi possível especificar a data precisa das otites. Não houve nenhum diagnóstico de otite durante o acompanhamento.

A variação dos z-escores iniciais e finais e os níveis de significância podem ser observados na Tabela 5.3.

Tabela 5.3- Variação dos z-escores iniciais e finais e níveis de significância

Medida	Mediana	Valor de p
Peso/Idade	Inicial - 2,67	0,0011
	Final - 1,15	
Estatura ou comprimento/Idade	Inicial - 2,35	0,2026
	Final - 2,36	
Peso/Estatura ou comprimento	Inicial -1,25	0,0002
	Final - 0,36	
IMC/Idade	Inicial - 1,53	<0,0001
	Final - 0,42	

Assim, comparando-se os critérios peso para idade, estatura para idade, peso para estatura e IMC para a idade a diferença entre os dados de início e depois de 3 meses de intervenção foram respectivamente: $p=0,0011$; $p=0,2026$; $p=0,0002$; $p<0,0001$.

5.4- Discussão dos resultados

Por tratar-se de estudo em ambulatório de genética a quantidade de pacientes síndrômicos foi grande (76%) muito maior que o descrito na população de crianças com FOT que é de, aproximadamente, 25%⁷. Na literatura a maioria dos casos de fendas de lábio e (ou) palato tem apresentação clínica isolada. Contudo, de acordo com alguns estudos, entre 44% e 64% dos pacientes apresentam malformações associadas. Essas associações são mais comuns em casos de fenda de palato (50%) do que em casos de fenda de lábio com ou sem palato (30%)¹⁵.

Sendo consulta em ambulatório de genética a expectativa da família era muito mais direcionada para receber orientação genética do que propriamente fazer seguimento nutricional. Isto provavelmente explica uma das dificuldades do estudo que foi a manutenção de seguimento por, ao menos, 3 meses.

Embora existam orientações básicas há dificuldade em escolher o melhor método para a alimentação nas crianças menores e corrigir as inadequações de alimentação nas crianças maiores. Reid et al em revisão realizada em 2004 não encontraram uma diretriz única de orientações alimentares devido à variedade de artigos e métodos diversos nos últimos 50 anos de literatura. Assim, individualizar a orientação considerando-se as condições globais do paciente e da família (sócioeconômica e biológica) é o ideal⁶⁶. Neste sentido as orientações realizadas no presente trabalho foram individualizadas e baseadas em estratégias definidas que estão descritas no Anexo 11.4 deste estudo.

Infelizmente, não foi possível indicar amamentação exclusiva em nenhum paciente. O fato deu-se porque os pacientes já estavam completamente desmamados e ou já vinham utilizando fórmulas de partida com mamadeira. Sabe-se que a pega da mamadeira é diferente e acaba por apressar o desmame. De fato, enquanto na amamentação a obtenção do leite materno é por ordenha, pois o leite é conduzido dentro do mamilo até sair, pelos movimentos peristálticos realizados pela língua quando da utilização da mamadeira o alimento é extraído por pressão negativa¹¹.

Quando a amamentação ou ordenha não é possível é fundamental orientar a utilização de fórmula infantil adequada (Tabela 5.1). Sob o termo genérico fórmula 1 designaram-se formulações com melhor qualidade pois, entre outros fatores, apresentavam maior quantidade de soro do leite que caseína e, portanto, com perfil de proteínas mais aproximado do leite humano. A presença de soro do leite é importante porque tem lactoferrina, imunoglobulina A, lisozima, alfa-lactalbumina e seralbumina com perfil de aminoácidos adequado e alta digestibilidade⁶⁷.

A grande presença de anemia na amostra (88%) reflete a sua importância nestes pacientes. A literatura aponta como um dos fatores relacionados a atraso na realização da cirurgia⁶⁸. De fato, a maioria dos cirurgiões e anestesistas exige a presença de hemoglobina de, no mínimo 10, para que a reconstrução do lábio seja realizada. Embora isto venha cada vez mais sendo contestado ainda é a realidade⁶⁹.

Outra intercorrência que chama a atenção é a presença de otites. A otite média com efusão é bastante prevalente na FOT. Flynn et al, em 2009, dividiram dois grupos de crianças o primeiro constituído de 22 crianças com fenda unilateral de lábio e palato e o segundo com 20 crianças sem fenda e seguiu ambos os grupos de modo prospectivo e longitudinal durante 5 anos a partir do primeiro ano de vida. Utilizou como parâmetros os dados de análise microbiológica, timpanometria e testes de audição. Mostrou que as crianças com FOT apresentavam uma maior prevalência de otite média com efusão (74,7% x 19,4% - $p < 0,001$) que se mantinha durante todo o seguimento. Havia também pior desempenho à audiometria nas crianças com FOT⁴². Tanto para evitar e tratar anemia quanto para otite o acompanhamento sistemático é importante⁷.

A ausência de alterações relacionadas à deficiência de vitaminas e minerais ao exame clínico é dado frequente devido às apresentações subclínicas. De fato, as manifestações só são visíveis quando há deficiência muito grave como é mais comum em alcoolistas e portadores de doenças crônicas graves⁷⁰.

Dois pacientes (11,76%) apresentavam cardiopatia. A incidência de cardiopatia em crianças com FOT é muito variável entre os vários estudos e populações. Estudo no Brasil com 220 pacientes constatou que 9,5% dos pacientes eram cardiopatas enquanto outro estudo, no Paquistão, mostrou incidência de 29% ao avaliar 123 crianças. Embora a amostra do presente trabalho tenha sido pequena para chegar-se a alguma conclusão, quanto à incidência de cardiopatia, esta está de acordo com a literatura nacional^{71,72}.

A utilização de sonda enteral para pacientes com FOT é controversa. Dois pacientes (11,76%) haviam utilizado sonda na amostra apresentada. Ao avaliar-se a literatura vigente poder-se-ia indicá-la em duas situações bem definidas. Estas são o pós-operatório de cirurgia de palato e em situações em que há risco evidente de aspiração ao alimentar-se^{73,74}. Outra situação possível seria na falência em estabelecer adequado ganho de peso e crescimento quando alternativas já tenham se esgotado³².

Os dois pacientes que tiveram diagnóstico intra-útero apresentavam, além da fenda palatal, comprometimento labial. Os que não apresentavam fenda labial não foram detectados. Estes achados são compatíveis com estudo recente de Maarse e pesquisadores

que ao analisarem 38.760 exames ultrassonográficos, por 1 ano e 11 meses, na Holanda, constataram que a sensibilidade de diagnóstico pré natal é de 88% quando há presença de fenda labial (associada ou não à fenda de palato). Quando não havia fenda labial o exame ultrassonográfico não detectou o problema do palato⁷⁵.

Pôde-se observar que houve melhora significativa nos marcadores antropométricos para desnutrição aguda (P/A), (P/I) sem resultado significativo no dado estatura para a idade. Isto é explicado pelo curto período de análise o que dificilmente poderia trazer benefícios para o comprimento e para a estatura^{49,53,76,77}. Além disso, várias síndromes que causam FOT podem estar associadas à baixa estatura^{78,79,80}.

5.5- Conclusão

Embora a amostra seja pequena e heterogênea (idade e pacientes com e sem síndrome associada) pôde-se observar, após 3 meses de seguimento, eficiência no seguimento multiprofissional sistematizado. A intervenção individualizada com seguimento rigoroso é a melhor estratégia para seguimento de pacientes com FOT.

6- CAPÍTULO 3

Capítulo 3

“Análise dos resultados de entrevistas com pais, no que se refere à nutrição, de estudo multicêntrico do PCFB”

6.1- Objetivo

Análise, no que concerne à nutrição, de estudo multicêntrico baseado em entrevistas de pais de crianças com FOT.

6.2- População e métodos

Aspectos éticos

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, sob o número 438/2002.

Delineamento do estudo

Tratou-se de um estudo prospectivo e descritivo. Os dados referentes a este capítulo fazem parte do PCFB e foram obtidos a partir da pesquisa conduzida por Livia Gobby Amstalden Mendes orientada pela Prof^a Dr^a Vera Lúcia Gil da Silva Lopes⁸¹. Minha participação foi colaboração para a elaboração do roteiro de entrevistas no que tange à nutrição e análise destes dados aqui apresentados.

População estudada

Os sujeitos do presente trabalho foram os pais, ou responsáveis legais, de crianças de 0 a 16 anos de idade portadoras de FOT, associada ou não a quadros síndrômicos, atendidos em serviços especializados ou não no tratamento de indivíduos com anomalias craniofaciais, de diferentes regiões do Brasil.

Definições necessárias para compreensão do trabalho

Durante a apresentação de resultados aparecerá o termo atraso cirúrgico. Considerando que não há um protocolo único na literatura que estipula a idade exata das cirurgias, no sentido de respeitar a autonomia de cada serviço e que os questionários referem-se a tempos distintos, o termo cirurgia atrasada refere-se a procedimento não realizado ou que deveria ser realizado em determinada data que o serviço de atendimento estipulou para o paciente^{7,34,35,56,82}.

Os termos aleitamento natural ou amamentação referem-se à pega diretamente da mama.

A palavra alimento é empregada para definir a substância nutritiva que é oferecida. Assim a terminologia leite só será utilizada quando tratar-se de alimento lácteo não manipulado industrialmente. Para o manipulado industrialmente o termo utilizado será fórmula láctea⁶⁷.

Instrumento de coleta de dados

O roteiro de entrevista elaborado continha questões que contemplavam os seguintes aspectos: identificação dos sujeitos participantes e das crianças afetadas, atendimento em local especializado, orientação alimentar neonatal, aspectos cirúrgicos, fonoaudiológicos e auditivos (Anexo 11.2). Na análise presente os dados destacados referem-se à nutrição e atraso cirúrgico (itens C e D do Anexo 11.2).

A validação deste instrumento foi efetuada em Associação de Pais - Associação de Pais dos Fissurados Labiopalatais de Sorocaba e Região (AFISSORE-Sorocaba/SP).

Para melhor precisão na obtenção das informações, as entrevistas foram realizadas por apenas uma pesquisadora da instituição participante, após treinamento. As entrevistas foram gravadas para que se pudesse garantir a fidelidade de todas as informações relatadas pelos participantes, principalmente àquelas que transcendem às previstas no roteiro. Para tanto, foram elaboradas pastas individuais por serviço,

nas quais cada entrevista era armazenada junto com sua fita cassete e roteiro de entrevista impresso e preenchido. Este material foi disponibilizado para cada pesquisador participante. Finalizando a coleta de dados, estes eram encaminhados, dentro das respectivas pastas, à sede do PCFB (Depto de Genética, FCM/Unicamp).

Os pais ou responsáveis receberam informações e carta informativa sobre este estudo. Aqueles que aceitaram colaborar com a pesquisa assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido .

Pré-requisitos para a participação dos serviços especializados ou não especializados

Os pré-requisitos para a participação dos Serviços foram determinados pela coordenação do projeto e estão discriminados abaixo:

- Os serviços especializados no atendimento de portadores de anomalias craniofaciais deveriam ter demanda para obter no mínimo 40 entrevistas no prazo máximo de 1 ano. Os locais que prestam atendimento aos portadores de fenda, mas que não são especializados no assunto, deveriam ter demanda de, no mínimo, 10 entrevistas no prazo máximo de 1 ano,
- Todas as entrevistas deveriam ser realizadas por um único pesquisador, após treinamento,
- Os serviços deveriam disponibilizar um gravador de fitas cassete para armazenar o relato das entrevistas,
- O material da pesquisa (roteiro de entrevista preenchido, o termo de consentimento assinado pelos familiares, e as respectivas fitas cassete, com os registros das entrevistas) seriam remetidos à sede do PCFB, depois de completado o número de entrevistas de cada serviço.

Adesão ao estudo

O convite foi feito aos Serviços Públicos de atendimento aos portadores de anomalia craniofacial e a outros interessados, no evento do I ENCONTRO DO PROJETO CRÂNIO-FACE-BRASIL, realizado em 2006, na Universidade Estadual de Campinas. Um dos objetivos deste Encontro foi mostrar a importância dos estudos multicêntricos para ampliar o conhecimento sobre anomalias craniofaciais no Brasil evidenciando a participação voluntária dos serviços. Em 5 de fevereiro de 2007, o convite foi feito no II Encontro, que foi promovido no Rio de Janeiro-RJ e, no mesmo ano, no III Encontro, realizado em Maceió-AL, nos dias 19 e 20 de abril.

O Convite para a adesão ao estudo, pós-eventos, foi feito por envio de material explicativo, via e-mail, para as associações de pais de crianças portadoras de fenda labiopalatais e para outros serviços em diferentes regiões do país. Os coordenadores dessas instituições receberam carta convite explicando todos os aspectos importantes do estudo, os termos de adesão para serem remetidos à coordenação e caso houvesse interesse em participar, seria programado o treinamento do entrevistador.

Análise estatística

Os dados foram tabulados e todas as gravações das entrevistas escutadas. Utilizou-se o programa EpiInfo (versão 6.04d (jan/2001), *Centers for Disease Control Prevention*; Atlanta, GA) e SPSS (versão 16.0; SPSS Inc; Chicago, IL).

Os resultados foram tratados por distribuição de frequência, devido ao caráter descritivo do estudo; para testar os cruzamentos entre variáveis de interesse foram utilizados os testes de *qui-quadrado*, comparação de médias por análise da variância (ANOVA) e teste de *T-student*. Adotou-se um nível de significância de 5% ($p\text{-valor} \leq 0,05$).

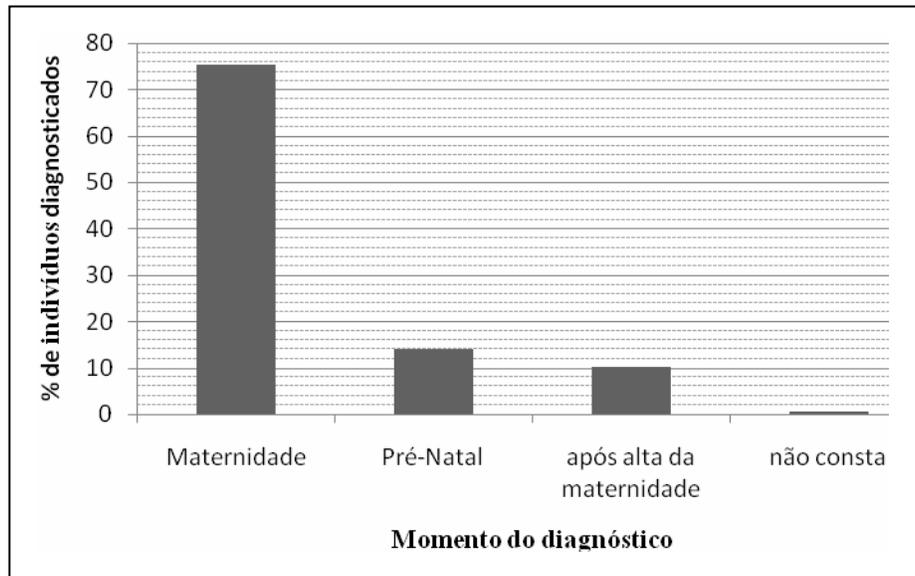
6.3- Resultados

Aspectos gerais

Realizadas 230 entrevistas com pais e (ou) responsáveis por crianças com FOT em 08 (100%) instituições de diferentes regiões do Brasil, sendo 05 (62,5%) serviços especializados no atendimento de portadores de FOT e 03 (37,5%) serviços públicos, não especializados que atendem indivíduos com FOT. Em relação aos roteiros válidos foram 215 entrevistas assim distribuídas: 3 de serviços da região nordeste (58 entrevistas), 2 da região sudeste (47 entrevistas), 3 da região sul (110 entrevistas). A idade média das crianças afetadas ao chegar para a primeira consulta em serviço especializado foi de 6,39 meses de vida e 25% foram antes de completar 1 mês de vida. A unidade básica de saúde (UBS) foi citada como o local mais utilizado pelos familiares para levar o filho quando este apresenta algum problema de saúde, representando 61,5% (131). No Sudeste a renda mensal média dos familiares foi de 3,72 salários mínimos, na região Sul foi de 2,22 e na região Nordeste 1,57 salários mínimos. Os participantes entrevistados na região Sudeste apresentaram renda maior, tanto em relação aos da região Nordeste quanto em relação àqueles da região Sul ($p < 0,001$). Embora a região Nordeste tenha apresentado tendência a ter menor renda que a região Sul, não se atingiu o valor da significância estatística ($p = 0,080$).

Quanto ao nível de escolaridade da mãe do indivíduo afetado, 56,28% (121) cursaram o ensino fundamental, 24,65% (53) o ensino médio, 10,23% (22) o ensino superior, 7,9% (17) são analfabetos e 0,93% (2) não consta a informação. Quanto à escolaridade do pai, 49,76% (107) cursaram até o ensino fundamental, 25,58% (55) até o ensino médio, 8,83% (19) o ensino superior, 8,37% (18) são analfabetos e em 7,44% (16) não consta a informação.

Em relação ao momento do diagnóstico da fenda, o Gráfico 6.1 demonstra que ocorreu em maior proporção no período pós-natal, ainda na maternidade.



(N=215)

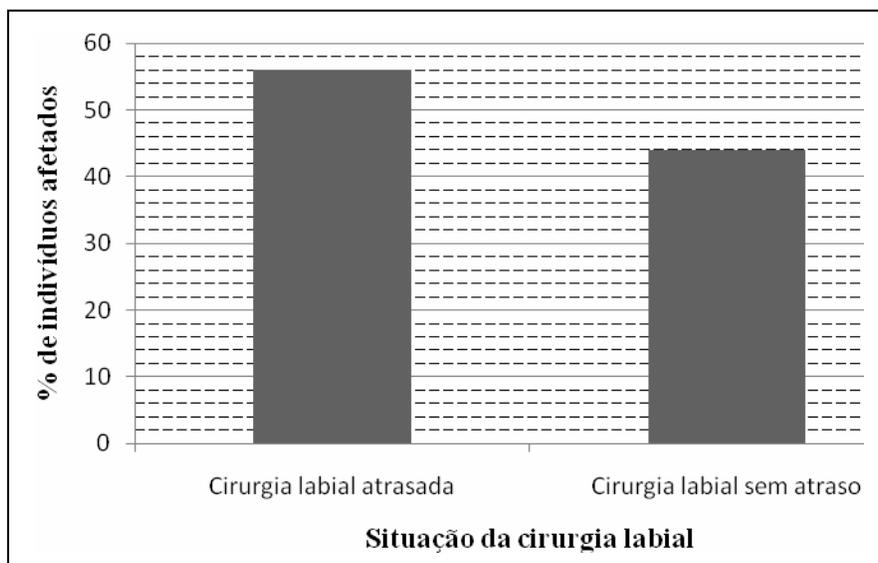
Gráfico 6.1- Distribuição percentual do momento do diagnóstico das fendas

Aspectos cirúrgicos

Cirurgia labial

A cirurgia de lábio foi realizada em 87,65% (149) dos 170 envolvidos no estudo que possuem essa fenda isolada (labial) ou associada (labiopalatal). Treze sujeitos (7,65%) ainda não a realizaram e já está atrasada e sete (4,11%) não operaram porque ainda não atingiram a idade mínima para isto. Em um caso (0,5%) não conta a informação.

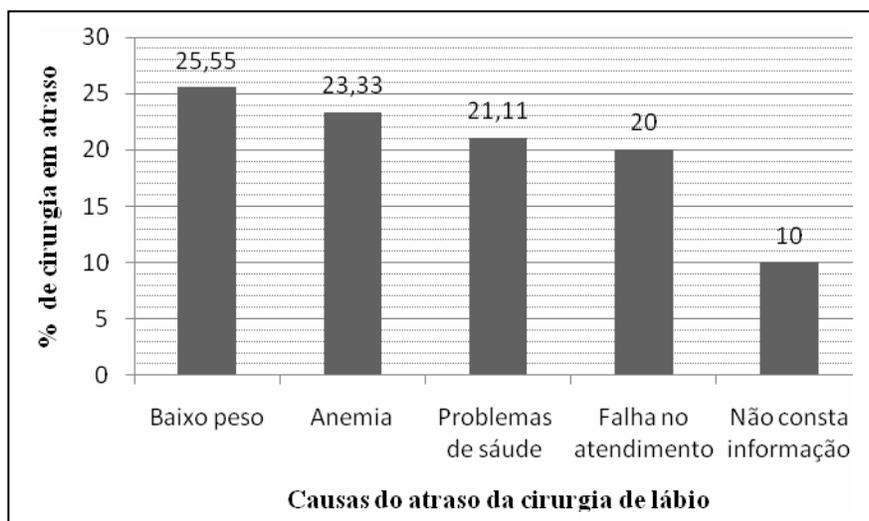
Quanto à idade a cirurgia foi realizada em 25% das crianças até 3 meses de idade, em 58,1% até 6 meses de idade e em 75% até 10 meses de idade. O Gráfico 6.2 mostra o total de cirurgias atrasadas.



(N=162)

Gráfico 6.2- Distribuição percentual das cirurgias de lábio em atraso e sem atraso daqueles indivíduos com idade mínima para operarem

De acordo com os entrevistados, o baixo peso e a anemia foram as principais causas do atraso da cirurgia labial (Gráfico 6.3).



(N=90)

Gráfico 6.3- Causas do atraso da cirurgia labial

Além destes fatores, o atraso na cirurgia labial esteve associado ao alimento ingerido. O consumo de fórmula láctea esteve associado ao atraso na cirurgia labial ($p=0,040$) (Tabela 6.1).

Tabela 6.1- Relação entre o alimento consumido e o atraso na cirurgia labial

Tipo de alimento	Número de afetados		TOTAL	Valor de p
	Não atraso cirurgia labial	Atraso cirurgia labial		
Seio + Fórmula	1	3	4	0,317
Fórmula láctea	42	63	105	0,040*
Leite materno + Fórmula	0	1	1	-
Alimentado no seio	18	10	28	0,131
Leite materno ordenhado	1	3	4	0,317
Materno ordenhado + Fórmula	10	9	19	0,819

* $p < 0,005$

Há diferença significativa no atraso da cirurgia labial entre as regiões estudadas. A Tabela 6.2 demonstra que na região Nordeste há maior atraso cirúrgico labial em comparação com o Sudeste e Sul ($p=0,008$).

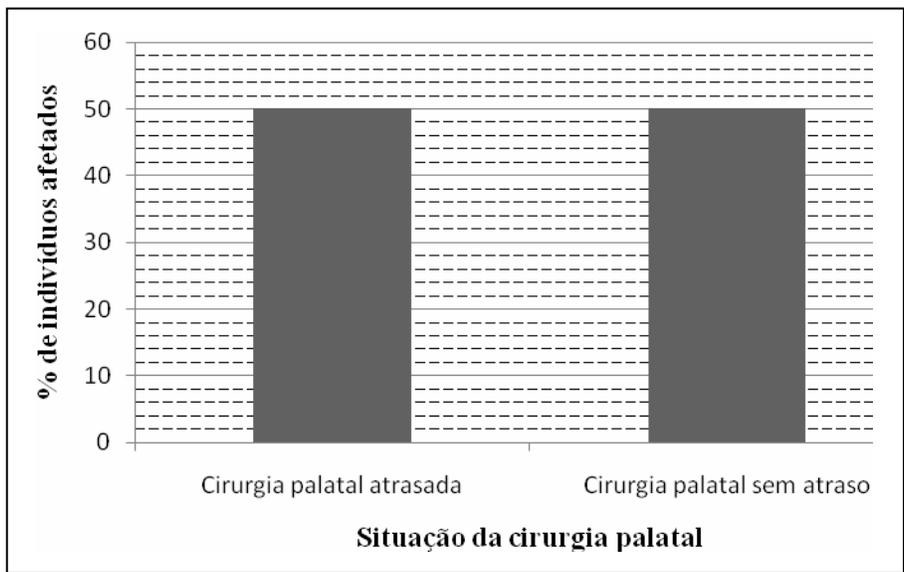
Tabela 6.2- Distribuição percentual do atraso da cirurgia labial entre as regiões estudadas*

Regiões	Cirurgia labial atrasado		Total
	Não	Sim	
Nordeste	30,2% (13)	69,8% (30)	100% (43)
Sul	44,4% (40)	55,6% (50)	100% (90)
Sudeste	67,9% (1)	32,1% (9)	100% (28)
Total	44,7% (19)	55,3% (89)	100% (161)

* $p=0,008$

Cirurgia de palato

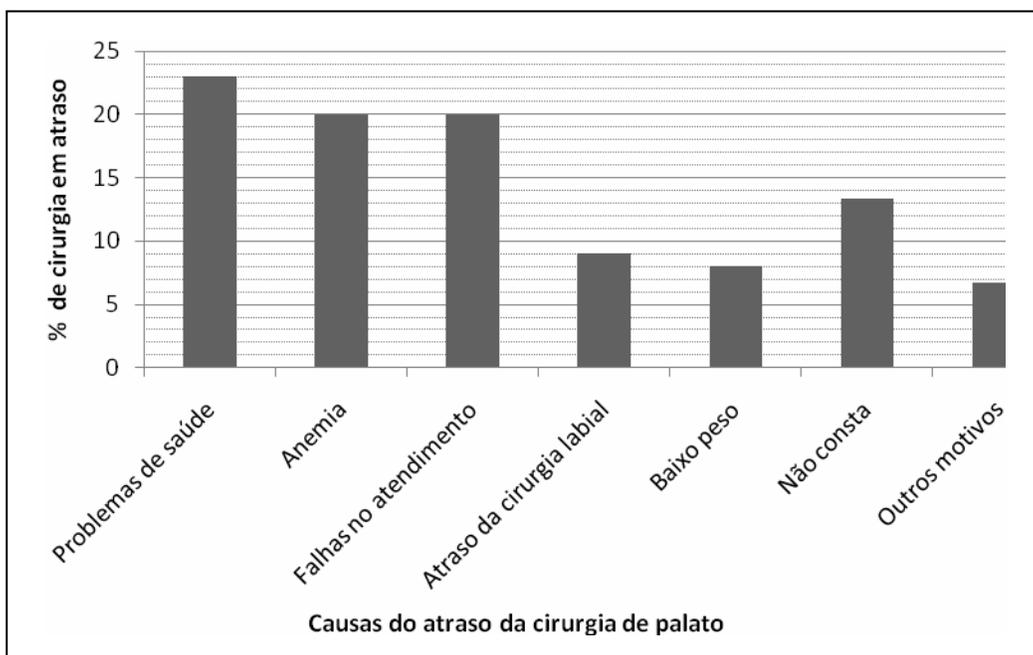
A cirurgia de palato foi realizada em 69,5% (123) dos 177 casos que possuem esse tipo de fenda, 15,25% (27) ainda não a realizaram e está atrasada e 15,25% (27) dos afetados não operaram porque não atingiram a idade mínima para que a cirurgia fosse efetuada (Gráfico 6.4). A cirurgia foi realizada aos 18 meses de idade em 50% das crianças, aos 12 meses em 25% e entre 18 e 25 meses em 25% dos casos.



(N=150)

Gráfico 6.4- Distribuição percentual das cirurgias de palato em atraso e sem atraso daqueles com idade mínima para operarem

Os motivos que causaram o atraso da cirurgia de palato foram em sua maioria os problemas de saúde e a anemia (Gráfico 6.5).



(N=150)

Gráfico 6.5- Causas do atraso da cirurgia palatal

Verificou-se diferença significativa do atraso da cirurgia palatal entre as regiões estudadas. A Tabela 6.3 demonstra que na região Nordeste também há maior atraso cirúrgico palatal em comparação com o Sudeste e Sul ($p=0,035$).

Tabela 6.3- Distribuição percentual do atraso da cirurgia labial entre as regiões estudadas+

Regiões	Cirurgia palatal atrasada		Total
	Não	Sim	
Nordeste	36,2% (17)	63,8% (30)	100% (47)
Sul	52% (39)	48% (36)	100% (75)
Sudeste	66,7% (18)	33,3% (9)	100% (27)
Total	49,7% (74)	50,3% (75)	100% (149)

+ $p=0,035$

Época do diagnóstico e idade da cirurgia

Ao se relacionar a época do diagnóstico da fenda oral à idade em que o afetado fez a cirurgia de lábio, não houve diferença significativa ($p=0,185$), portanto, o diagnóstico precoce da fenda labial não interferiu na época em que a cirurgia foi realizada.

Ao se relacionar idade de correção cirúrgica da fenda palatal, com ou sem a fenda labial e a época do diagnóstico, também não houve diferença significativa ($p=0,937$). A idade em que se fez a cirurgia de palato não dependeu da época em que foi feito o diagnóstico.

Caracterização da assistência alimentar ao portador de FOT

Dos familiares das crianças que nasceram com FOT 94% (202) receberam orientações referentes à alimentação e 6% (13) não receberam. Os locais que estas orientações foram realizadas pode ser observado no Gráfico 6.6.

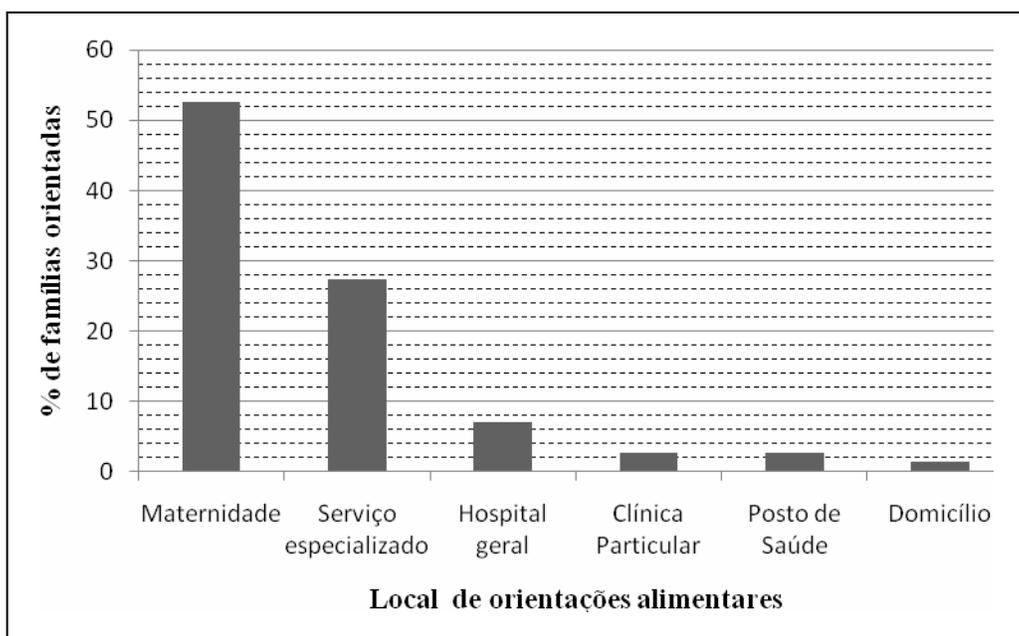


Gráfico 6.6- Distribuição percentual dos locais onde as famílias foram orientadas sobre alimentação

Os dados demonstram que as orientações de alimentação na maternidade foram realizadas em maior proporção na região Sudeste e no Nordeste elas ocorreram em menor frequência (teste qui-quadrado, $p=0,002$) (Gráfico 6.7).

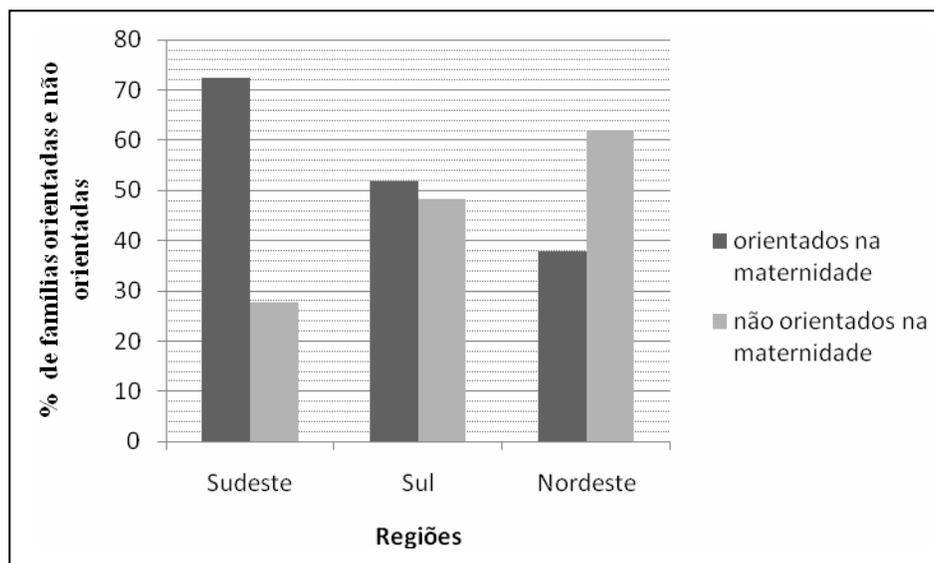


Gráfico 6.7- Distribuição percentual das famílias orientadas e não orientadas sobre alimentação na maternidade por região do Brasil

As orientações sobre alimentação foram fornecidas na maternidade por médicos, enfermeiros, fonoaudiólogo e por profissionais que trabalham em serviços especializados e que foram até a maternidade para prestarem o primeiro atendimento ao afetado e sua família.

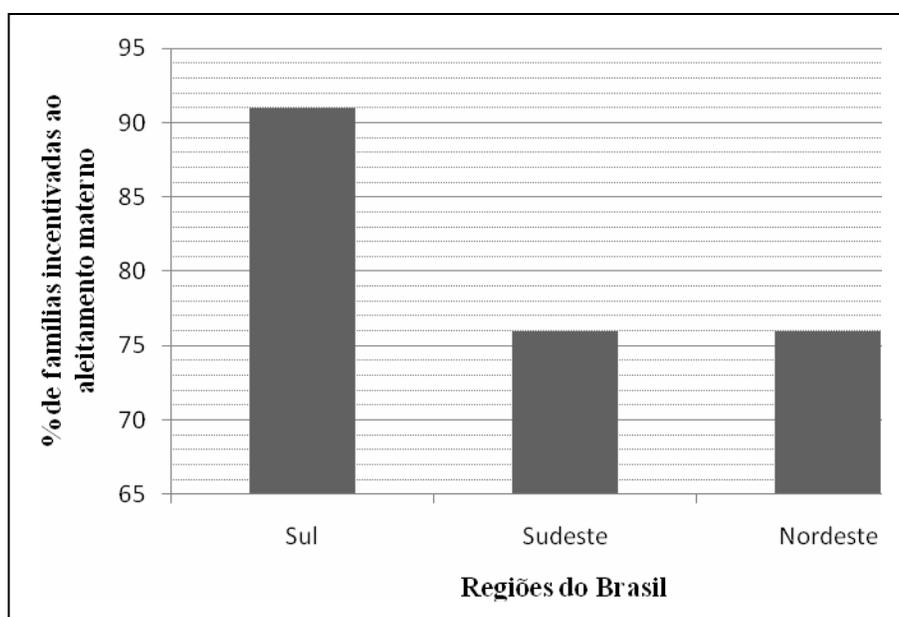
De modo geral, em 25,58% (55) do total dos casos receberam orientações alimentares, estas foram fornecidas por médicos, em 21,86% (47) por enfermeiros e em 17,67% (38) por fonoaudiólogo. Em 6,37% (16) por mais de uma especialidade, em 10,69% (23) por outros (mídia, parentes, equipe de profissionais); em 2,79% (6) por dentistas, em 2,32 % (5) por nutricionistas. A informação não consta em 11,62% (25) dos casos.

Tipos de orientações

Com relação às orientações fornecidas, 80% (172) das mães foram incentivadas a alimentar os seus bebês no seio materno, 15,3% (33) não foram e em 4,7% (10) não constam informações.

Aleitamento natural

Quanto à orientação de aleitamento natural em cada região, a região Sul incentivou mais a amamentação natural que as outras ($p=0,016$), conforme indicado no Gráfico 6.8.



(N=172)

Gráfico 6.8- Distribuição percentual das famílias incentivadas à prática do aleitamento materno por região

Investigou-se se a orientação de incentivo ao aleitamento foi dependente do tipo de fenda em cada região estudada. No Nordeste a orientação de incentivo ao aleitamento natural não foi determinada pelo tipo de fenda $p=0,994$ (Tabela 6.4).

Tabela 6.4- Distribuição percentual da orientação de incentivo ao aleitamento por tipo de fenda na região Nordeste+

Tipo de fenda	Incentivo ao aleitamento natural		Total
	Não	Sim	
Fenda labial	25% (1)	75% (3)	100% (4)
Fenda labiopalatal	23,5% (8)	76,5% (26)	100% (34)
Fenda palatal	25% (3)	75% (9)	100% (12)
Total	24% (12)	76% (38)	100% (50)

+ $p=0,994$

Na região Sudeste, conforme demonstrado na tabela, houve diferença significativa da orientação de incentivo ao aleitamento natural entre os tipos de fenda ($p=0,007$). A orientação ocorreu em maior proporção na fenda labial, seguida pela labiopalatal (Tabela 6.5).

Tabela 6.5- Distribuição percentual da orientação de incentivo ao aleitamento natural por tipo de fenda na região Sudeste+

Tipo de fenda	Incentivo ao aleitamento natural		Total
	Não	Sim	
Fenda labial	0% (0)	100% (9)	100% (9)
Fenda labiopalatal	26,7% (4)	83,3% (20)	100% (24)
Fenda palatal	53,8% (7)	46,2% (6)	100% (13)
Total	23,9% (1)	76,1% (35)	100% (46)

+ $p=0,007$

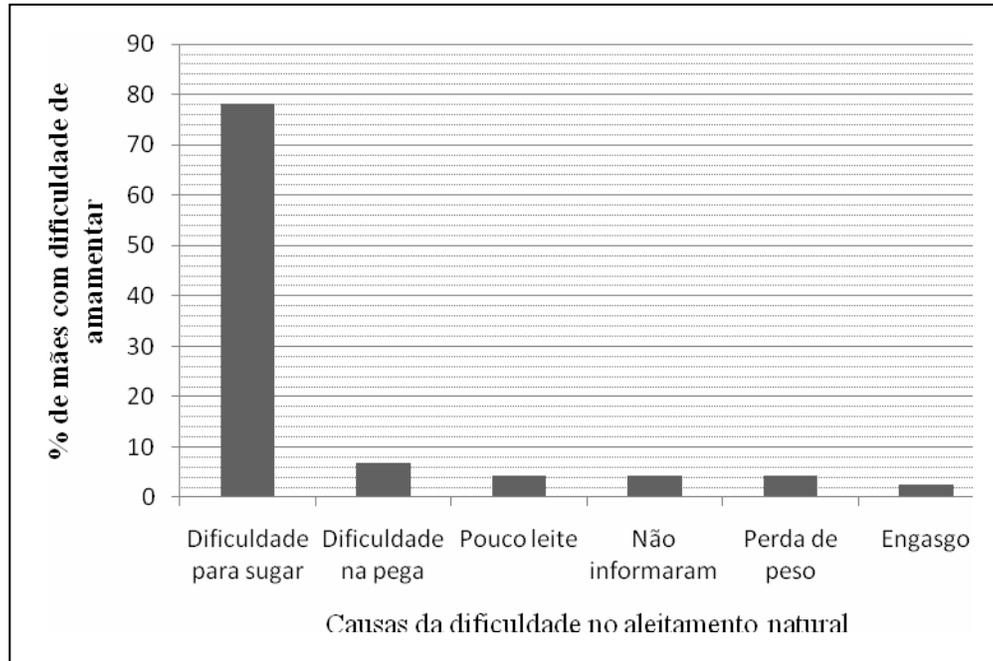
Na região Sul, assim como na região Nordeste, não houve diferença significativa do incentivo ao aleitamento natural entre os tipos de fenda ($p=0,112$) (Tabela 6.6).

Tabela 6.6- Distribuição percentual da orientação de incentivo ao aleitamento natural por tipo de fenda na região Sul+

Tipo de fenda	Incentivo ao aleitamento natural		Total
	Não	Sim	
Fenda labial	0% (0)	100% (25)	100% (25)
Fenda labiopalatal	13,6% (9)	86,4% (57)	100% (66)
Fenda palatal	5,6% (1)	94,4% (17)	100% (18)
Total	9,2% (10)	90,8% (99)	100% (109)

+ $p=0,112$

Apesar do incentivo ao aleitamento materno, do total de 172 mães que tentaram o aleitamento natural, apenas 30,81% delas conseguiram amamentar com sucesso e 69,18% (119) afirmaram que o bebê não conseguiu mamar e as causas estão demonstradas no Gráfico 6.9.



(N=119)

Gráfico 6.9- Causas da dificuldade no aleitamento natural

A relação entre o tipo de fenda e o aleitamento materno foi investigada. Na região Nordeste não houve diferença significativa na proporção de afetados que conseguiram mamar entre os tipos de fenda (Tabela 6.7).

Tabela 6.7- Relação entre o tipo de fenda e o aleitamento materno na região Nordeste+

Tipo de fenda	Aleitamento natural		Total
	Sem sucesso	Com sucesso	
Fenda labial	33,3% (1)	66,7% (2)	100% (3)
Fenda labiopalatal	65,4% (17)	34,6% (9)	100% (26)
Fenda palatal	77,8% (7)	22,2% (2)	100% (9)
Total	65,8% (1)	34,2% (13)	100% (38)

+p=0,371

Conforme indicado na Tabela 6.8, na região Sul o aleitamento materno foi mais realizado naqueles com fenda labial ($p=0,000$), ocorrendo em menor proporção na fenda labiopalatal e palatal.

Tabela 6.8- Relação entre o tipo de fenda e o aleitamento materno na região Sul

Tipo de fenda	Aleitamento natural		Total
	Sem sucesso	Com sucesso	
Fenda labial	20% (5)	80% (20)	100% (25)
Fenda labiopalatal	89,5% (51)	10,5% (6)	100% (57)
Fenda palatal	88,2% (15)	11,8% (2)	100% (17)
Total	71,7% (71)	28,3% (28)	100% (99)

+ $p=0,000$

No Sudeste, o aleitamento materno também foi mais realizado nos indivíduos com fenda labial ($p=0,000$), ocorrendo em menor porcentagem nas fendas palatais e labiopalatais, conforme Tabela 6.9.

Tabela 6.9- Relação entre o tipo de fenda e o aleitamento materno na região Sudeste

Tipo de fenda	Aleitamento natural		Total
	Sem sucesso	Com sucesso	
Fenda labial	11,1% (1)	88,9% (8)	100% (9)
Fenda labiopalatal	85% (17)	15% (3)	100% (20)
Fenda palatal	83,3% (5)	16,7% (1)	100% (6)
Total	65,7% (23)	24,3% (12)	100% (35)

+ $p=0,000$

6.4- Discussão dos resultados

A escolha do instrumento entrevista para a pesquisa baseia-se na abrangência, possibilidade de abordagem multicêntrica e tentativa de verificar se há ou não um comportamento padrão. O instrumento foi utilizado, anteriormente, no Brasil para avaliar a compreensão dos pais de 27 crianças após orientações iniciais nas maternidades e mostrou-se confiável naquela oportunidade³³. Este, para aplicação de maneira multicêntrica, foi novamente validado em instituição especializada (AFISSORE, Sorocaba). Reid et al em 2006 avaliaram, na Austrália, as habilidades para alimentação de 62 lactentes e compararam com fatores de risco e fatores preditivo de alimentação e o relato dos pais de crianças com FOT com 2 semanas, 3 meses e 14 meses de idade. O estudo concluiu que o relato dos pais para as dificuldades alimentares era confiável³⁹.

Um questionamento que pode ser feito quando o instrumento é utilizado é se a amostra é representativa. No presente estudo, além de todos os cuidados para a validação das entrevistas, conforme discutido nos métodos percebe-se nos resultados que o nível de escolaridade dos pais dos indivíduos afetados era semelhante à realidade do brasileiro. De fato, a escolaridade no estudo variou de 49,76% a 56,28% com ensino fundamental, 24,65% a 25,58% com ensino médio, 8,83% a 10,23% com ensino superior, sendo que 7,9% a 8,37% são analfabetos. Dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) revelaram que nos brasileiros adultos, aproximadamente, 49% tinham ensino fundamental, 18% ensino médio e 8% tinham superior⁸³. Segundo dados do IBGE a escolaridade reflete a condição social dos indivíduos e, portanto, facilidade de acesso aos vários recursos para a saúde⁸³.

Outro questionamento importante refere-se à capacidade de compreensão do problema e o impacto que isto causa nos pais. Estudo conduzido por Black et al e publicado em 2009 explorou o assunto. Neste, o entendimento e as emoções expressadas após orientações sobre FOT nas mães de crianças de diferentes culturas foi considerado. O estudo analisou pessoas da Tailândia, da China e da Colômbia e as comparou com uma coorte histórica norte-americana. Os autores observaram que em cada cultura havia um padrão próprio de reação das mães frente à notícia e explicações sobre a FOT⁸⁴. Assim, para que a informação do diagnóstico e condução de tratamento seja eficaz é

necessário que o médico conheça a doença de modo detalhado e desenvolva a habilidade para prestar informações adequadas e acessíveis.

No presente estudo em 25,58% dos casos foi o médico o responsável por fornecer aos pais as primeiras informações sobre a criança que nasceu. De fato, é a situação mais frequente em literatura, porém, há poucas diretrizes que explicam como esta notícia deve ser dada⁸⁵.

Questionário foi aplicado em amostra de 100 pais de pacientes de crianças que nasceram com FOT. Em 90% dos casos a descoberta do diagnóstico foi ao nascer e o profissional que comunicou o fato em 96% dos casos, o médico. Alguns pais relataram a experiência como positiva, mas a maior parte gostaria de mais informações e oportunidade para falar e mostrar seus sentimentos. Eles acreditam que esta possibilidade faria com que eles sentissem melhor. Na verdade eles gostariam que os médicos demonstrassem mais conhecimento e envolvimento com o problema bem como explicações claras sobre as possibilidades de retardo mental. Os autores concluem que embora seja possível que o médico não geneticista seja o emissário de “notícias ruins” no que concerne a defeitos congênitos há a necessidade de treinamento educacional para que isto seja efetivo⁸⁵.

O médico não é o único profissional que deve deter este conhecimento. No presente estudo além do médico (25,58% dos casos) também os enfermeiros (21,86%) e os fonoaudiologistas (17,67%) forneceram as primeiras informações sobre a FOT e seus cuidados específicos.

Constatou-se que as primeiras orientações são fornecidas em hospital. Isto ocorreu em 59% dos casos (52% na maternidade e 7% em hospital geral). Considerando que o diagnóstico de FOT ocorreu com mais frequência nas maternidades, cabe à equipe de saúde hospitalar coordenar o atendimento inicial, minimizando as complicações alimentares e suas consequências (dificuldade no ganho de peso, otites e anemia), investigando anomalias associadas e contribuindo para os demais cuidados pré e pós-cirúrgicos⁸¹. Di Ninno et al, em 2004, concluíram que o nível de conhecimento dos profissionais da área de saúde sobre fendas é relativamente baixo e, como consequência, os pais deixam as maternidades com dúvidas⁸⁶. Estudo realizado no Reino Unido avaliou

187 lactentes com FOT. Comparando-se período anterior e posterior à adoção de enfermeiras especialistas em orientação alimentar houve um ganho significativo no incremento de peso dos lactentes⁸⁷.

Das 215 entrevistas válidas distribuídas entre os residentes nas regiões sul (110), nordeste (58) e sudeste (47) a maior parte dos pais (61,5%) levavam os filhos para a UBS quando havia problemas com a saúde destes.

Cada consulta na UBS pode ser considerada como uma possibilidade a mais para que as orientações quanto à alimentação sejam incentivadas e, quando necessário, corrigidas. Estudo que apresentou alta taxa de adesão à alimentação ideal e crescimento adequado atribuiu boa parte do sucesso ao acompanhamento sistemático dos pacientes⁵⁵. Para qualquer doença que requeira tratamento crônico o bom relacionamento entre pais e filhos é fundamental para a melhoria do prognóstico e cooperação com o tratamento que é, muitas vezes, longo e penoso. Na FOT já foi demonstrado que orientações inadequadas resultam em frustrações na relação entre pais e filhos e consequente baixa adesão ao tratamento⁸⁸.

Quanto ao planejamento alimentar do recém-nascido com FOT, Austin et al, em 2010, mostraram que 87% das famílias que foram informadas do diagnóstico pré-natal tiveram mais oportunidades de ter contato com profissionais capacitados para tornar mais fácil e efetiva a alimentação do bebê. Quando a informação ocorreu só após o nascimento, a procura de serviço especializado foi significativamente menor⁸⁹. No presente estudo, a época em que o diagnóstico foi feito não influenciou no momento em que a cirurgia foi realizada. Embora não se possa afirmar com certeza especula-se que o fato possa estar relacionado às dificuldades de acesso a serviços especializados aliados a incapacidade para manter crescimento e condução adequada de distúrbios nutricionais nas UBS.

A literatura não é uniforme quanto ao momento ideal para cada procedimento cirúrgico^{9,28,34,56,82,90}. Desse modo, no presente estudo o atraso da cirurgia foi àquele que estava em desacordo com o protocolo de cada serviço. Há protocolos que afirmam que a fenda labial deva ser corrigida no período neonatal e outros que consideram ideal a cirurgia

quando o bebê tiver entre 3 e 6 meses^{82,90}. Quanto ao palato, as evidências publicadas recentemente indicam que o fechamento do palato deva ocorrer em torno de 12 meses^{9,90}.

Estudo na Índia com 293 cirurgiões de vários centros, tanto privados como públicos, onde foram aplicados questionários sobre o momento a serem realizadas as cirurgias mostrou que, aproximadamente, 25% fazem a cirurgia de lábio até os 3 meses e 80% até os 6 meses. Em relação à cirurgia de palato 75% entre 6 e 12 meses e 25% entre 12 e 18 meses⁹⁰. No entanto, apesar de não haver consenso, se aceita que a correção da fissura labial não deva ultrapassar os 6 meses de vida e a de palato, os 18 meses⁸².

No presente estudo o atraso da cirurgia labial ocorreu em 58% dos casos. Entre as causas detectadas para isto o baixo peso correspondeu a 25,5% e anemia a 23,33%, problemas de saúde a 21,11% e falhas no atendimento a 20% dos motivos. Estes dados são compatíveis com trabalho realizado na Índia que apontam os mesmos problemas como impedimento para realização de cirurgias de lábio e de palato⁹¹.

Especificando o atraso cirúrgico para a cirurgia de lábio entre as regiões, o Sudeste é a que menos atrasou em comparação com o Nordeste. No Sudeste houve incentivo ao aleitamento natural de modo significativo para aqueles afetados por fenda labial, seguido pela labiopalatal e houve sucesso na amamentação para aqueles com fenda exclusiva de lábio em 88,9%. Isso significou ingestão de leite materno o que pode ter contribuído com a saúde e ganho de peso desses afetados, facilitando a correção cirúrgica precoce. Além disso, a fenda labial é o tipo que compromete menos a alimentação e causa menos intercorrências quando comparada a palatal e labiopalatal, pois o palato está íntegro. Assim uma região que tem mais centros de referência consegue realizar as cirurgias com mais facilidade.

Analisando os dados obtidos, fatores relacionados à nutrição (baixo peso + anemia) corresponderam a 48,83% dos motivos alegados para que houvesse atraso na realização da cirurgia labial e 28% das cirurgias de palato. Em relação ao peso, estudo indiano de questionário com 293 cirurgiões mostrou que dos 60% dos cirurgiões que responderam a pesquisa 17% exigiam, para a primeira cirurgia, no mínimo 4,5kg e 25% 5kg⁹⁰.

Em estudos que analisam a efetividade de cirurgias variadas pode-se concluir que o estado nutricional adequado é fundamental para a boa cicatrização em adultos e crianças^{92,93,94}. E, também, é fato que intervenção nutricional em curto prazo não contribui com a cicatrização⁹⁵. Assim, a abordagem nutricional deve ser preventiva e desde o nascimento.

A anemia foi motivo comum para se adiar cirurgia no presente estudo e é motivo bastante reportado, na literatura, em variadas situações. Agarwal et al (2009) estudaram os efeitos de anemia normovolêmica em 35 pacientes com níveis de hemoglobina maiores que 6g/dl e menores que 10 g/dl. O grupo controle apresentava níveis de hemoglobina maior que 10g/dl. A comparação envolveu as repercussões na cicatrização de pacientes com transplante de pele devido à queimadura. Não encontraram diferença na eficácia da cicatrização e, sobretudo observaram que a transfusão profilática não melhorava a cicatrização⁹⁶.

Por outro lado, em estudo multicêntrico realizado na Noruega em adultos transplantados renais observou-se que entre os fatores de risco para complicação da ferida cirúrgica estava a presença de hemoglobina menor que 10g/dl e o índice de massa corpórea maior que 30⁹⁷.

A anemia foi causa de adiamento da cirurgia labial em 23,3% dos casos e de palato em 20% dos casos. Embora a anemia seja causa comum de adiarem-se vários tipos de cirurgia em relação à cirurgia labial e de palato esta relação é pouco explorada na literatura vigente.

Estudo realizado na Nigéria com 106 pacientes candidatos a cirurgia de lábio e de palato mostrou que 6 (5,7%) foram impedidos de fazer cirurgia devido à anemia e a desnutrição foi fator impeditivo em 2,8% dos pacientes. Os autores ainda colocam que a anemia e a desnutrição são fatores importantes porque ocasionam dificuldades na cicatrização⁶⁸.

Considerando que a cirurgia labial dá-se, em média, na décima semana de vida³⁴ é possível que parte destes pacientes tiveram adiada a cirurgia devido à “anemia fisiológica”.

Para entender esta suposição é importante recordar o que acontece com os níveis de hemoglobina do lactente jovem. A partir da primeira semana de vida o recém nascido apresenta queda progressiva da hemoglobina, que durará em média de 6 a 8 semanas podendo, no entanto, estender-se até a décima segunda semana de vida⁹⁸. É a conhecida "anemia fisiológica".

Desde o nascimento com o início da respiração e aumento da saturação de oxigênio há interrupção da eritropoiese. Além disso, a diminuição da eritropoetina e da vida média das hemácias contribuem para o aparecimento da “anemia fisiológica”. Outro fator envolvido é o aumento da volemia devido ao rápido ganho ponderal nos 3 primeiros meses de vida. Portanto, a "anemia fisiológica do lactente" dá-se pela somatória destes fatores e caracteriza-se por hemoglobina entre 9 e 11g/dl durante 2 a 3 meses de vida em recém nascido a termo. Na verdade esta “anemia” nada mais é que uma adaptação fisiológica à vida extrauterina⁹⁸. A partir dos 4 meses de vida a hemoglobina começa a subir novamente devido à ativação da eritropoetina. O recém nascido pré-termo também desenvolve o quadro decorrente dos mesmos fatores, só que a queda da hemoglobina é mais rápida precoce, atingindo 7 a 9g/dl entre a terceira e sexta semana de vida^{99,100}.

A anemia, sendo a mais comum a ferropriva, é o principal problema relacionado a alterações nutricionais detectadas em países em desenvolvimento^{101,102}. Em um país com dimensões continentais como o Brasil há, também, diferenças regionais acentuadas. Em estudo multicêntrico na região sudeste entrevistando 121 mães de crianças com 3 a 12 meses incompletos a prevalência de anemia foi de 32,2%, sendo que era mais acentuada após o sexto mês completo de vida (20,2 a 48%, $p < 0.001$)¹⁰³. Estudo realizado em creches públicas de Recife (Pernambuco-Brasil) analisando 301 crianças de baixo nível sócio econômico com idade entre 6 a 30 meses de vida mostrou que 92,4% delas apresentavam anemia (hemoglobina < 11 g/dl). Outros achados importantes foram que a anemia era mais acentuada entre 6 a 17 meses e a deficiência de ferro correspondeu a 70% dos casos¹⁰⁴.

A cirurgia de palato é realizada, em média, acima de 12 meses de vida e sempre acima de 6 meses de vida^{9,28,34,56,82,90}. No presente estudo a anemia foi motivo de atraso de cirurgia de palato em 20% dos casos. Nesta faixa de idade não existe mais a influência da

“anemia fisiológica” e importantes considerações devem ser pautadas. De fato, dos 6 aos 12 meses, as necessidades de ferro são elevadas sendo que, aproximadamente, 30% do ferro necessário para a eritropoese deve ser proveniente do consumo alimentar¹⁰⁰. Dessa forma, nesta idade cresce a possibilidade da presença da anemia por deficiência múltipla de proteína e nutrientes dos quais se destaca a de ferro¹⁰⁰.

Estudo longitudinal realizado na Bahia envolveu 127 crianças do nascimento até os 6 meses de vida mostrou que a presença de anemia foi de 71,7% no sexto mês de vida, e também que as crianças que receberam leite materno exclusivo apresentaram um incremento de 0,099g/dL de hemoglobina ao mês quando comparadas às crianças que receberam leite de vaca ou outras fontes de alimento. Sobretudo, qualquer utilização do leite de vaca anulou os possíveis benefícios de aumento da hemoglobina que poderiam ser alcançados pelo aleitamento¹⁰⁵.

De fato, quando a criança recebe com exclusividade o leite materno, as reservas de ferro nos seis primeiros meses de vida atendem às necessidades fisiológicas da criança¹⁰⁶. A alta biodisponibilidade do mineral no leite humano (cerca de 50%) compensa a baixa concentração (0,5 a 1mg de ferro/litro). No entanto, quando outros alimentos passam a ser ingeridos pelo lactente, a biodisponibilidade diminui consideravelmente¹⁰⁷. Em estudo que avalia crianças atendidas em UBS abaixo de 2 anos, Torres et al verificaram aumento da prevalência de anemia inversamente proporcional à duração do aleitamento¹⁰⁸.

Assim, para os pacientes com FOT deveriam ser adotadas as medidas sugeridas para países em desenvolvimento descritas por Lutter. Estas incluem até os 6 meses de vida a utilização de leite materno exclusivo e a suplementação de ferro para os recém nascidos de baixo peso (inclusos os a termo e os pré-termo). Para os lactentes entre 6 a 12 meses, as medidas seriam a alimentação complementar rica em ferro, a eliminação de vermes e a suplementação medicamentosa¹⁰².

Apesar da exigência da hemoglobina mínima de 10g/dl ser um consenso entre cirurgiões e anestesistas que trabalham com cirurgia de FOT, há poucos trabalhos que exploram o assunto especificamente neste grupo de indivíduos³⁴.

Gunawardana et al discutiram a questão da necessidade de valores de hemoglobina para redução de risco na anestesia geral em cirurgias de lábio e palato. Neste estudo prospectivo, a morbidade de 200 crianças de 3 meses a 5 anos foi avaliada e, ao analisar os resultados de dois grupos de pacientes (o primeiro com Hb de 7 a 10 e o segundo com Hb>10), percebeu-se que não houve diferença nos parâmetros cardiovasculares. Os autores ressaltam, no entanto, que esta situação poderia ser diferente caso houvesse entubação difícil, visto que a situação exige melhor oxigenação e, portanto maior reserva de hemoglobina¹⁰⁹.

Após análise dos dados do presente estudo e as considerações de literatura, pode-se dizer que para as cirurgias de lábio o nível de hemoglobina exigido possa ser menor que 10g/dl, pois muitas crianças podem apresentar hemoglobina de 9g/dl por condição fisiológica.

Em relação à cirurgia de palato um programa de prevenção e tratamento da anemia ferropriva poderia ser bastante útil visto que a anemia foi responsável por 20% dos atrasos na realização da cirurgia. Além disso, parte do problema já seria resolvido, se a cirurgia labial for feita em tempo correto. De fato, no presente estudo o atraso na realização da cirurgia de lábio foi causa de atraso na cirurgia de palato em 8% dos casos.

É importante ressaltar que o baixo peso atrasou 25,55% das cirurgias labiais, porém, para a cirurgia de palato, o que mais ocasionou o atraso foram os problemas de saúde (23%). Este dado pode sugerir que a introdução de outros tipos de alimento pôde favorecer esse ganho de peso em longo prazo, estando a criança com peso próximo ao esperado no momento da cirurgia palatal³⁰. No entanto, a problemática da alimentação e suas consequências perduram-se ao longo do desenvolvimento da criança afetada, visto que a anemia e os problemas de saúde (como as otites de repetição) são as causas de 43% de atraso na cirurgia palatal⁴².

A frequência elevada de otites e a possibilidade de sérias sequelas para o indivíduo são um dos bons motivos para a insistência na utilização do leite humano nos pacientes com FOT. Em artigo recente McNiell et al observaram que a utilização de qualquer fórmula infantil, mesmo industrializada e associada à amamentação aumenta o

risco de otite ao ser comparada à utilização exclusiva de leite humano¹¹⁰. Pode-se inferir que a baixa taxa de amamentação observada no presente estudo pode ter sido um fator que contribuiu para o adiamento das cirurgias.

Na literatura, tem sido reportado que os bebês com FOT ganham peso mais lentamente, principalmente quando outros problemas estão presentes³¹. Avedian e Ruberg (1980) demonstraram claramente que há uma queda no ganho de peso a partir do primeiro mês de nascimento, devido aos problemas alimentares, e não há recuperação até o 6º mês de vida³⁰. Paradise e McWilliams em 1974 também referiram ser o ganho de peso limitado nos primeiros dois meses. Do mesmo modo, o peso entre crianças com e sem fenda não diferem ao nascimento, mas se diferenciam depois, devido aos problemas nutricionais e alimentares⁴⁴. Em um estudo nacional em 881 crianças Montagnoli et al concluíram que além do baixo peso as crianças, principalmente àquelas com comprometimento palatal, tem prejuízo do crescimento que pode ser atribuído a dificuldade na alimentação¹¹¹.

O presente estudo demonstrou, novamente, que a dificuldade nesse ganho de peso esteve associada a problemas alimentares, mais precisamente à falta do aleitamento natural. Por inferência indireta pôde-se concluir que o leite materno foi o alimento associado ao ganho de peso satisfatório nesse estudo. O fato dos bebês se alimentarem de fórmulas lácteas e não de leite materno foi responsável pelo atraso das cirurgias de lábio. Esse dado aponta a necessidade de intervenção alimentar adequada nos primeiros meses de vida, o mesmo já afirmado por Amstalden-Mendes et al em 2007³³. É fundamental que haja uma reestruturação da intervenção pelas equipes de saúde e adequação da alimentação em caso de impossibilidade de aleitamento natural³³. Turner et al sugerem intervenção contínua com equipe multiprofissional e especializada, disponível para aconselhar as famílias e organizar as orientações, oferecer o suporte nutricional e modificar a dieta³¹.

O mais importante, de acordo com os resultados demonstrados, é que haja o incentivo à ingestão do leite materno, seja por meio do aleitamento direto no peito ou por meio da ordenha. Quanto ao aleitamento direto no peito, 80% das mães foram incentivadas, apesar disso a maioria dos bebês da amostra não conseguiu mamar pelas dificuldades de sucção e de pega, o mesmo relatado por Amstalden-Mendes em 2007³³. Diante dessa dificuldade na amamentação natural, ocorreu o desmame precoce e apenas 3,72% da

amostra continuaram sendo alimentados pelo leite materno ordenhado. A maioria dos bebês passou então a ingerir fórmula láctea, representando 63,72% da amostra.

Houve diferenças regionais quanto à orientação da possibilidade de amamentação. Nas regiões sul e sudeste houve diferença no incentivo do aleitamento materno entre os tipos de fenda. O aleitamento natural foi mais efetivo naqueles afetados pela fenda labial auxiliando provavelmente o ganho de peso e a correção cirúrgica. Contudo, o nordeste foi a região com maior atraso cirúrgico labial e pôde ser verificado que incentivou o aleitamento natural tanto quanto o sul. Neste grupo, apenas 66,7% das crianças com fenda labial conseguiu sucesso no aleitamento natural, uma porcentagem menor do que a encontrada no sul e sudeste (80%). Esse dado permite inferir que as famílias podem não ter sido devidamente orientadas ou acompanhadas quanto às formas corretas de aleitamento materno pelos profissionais. As dificuldades socioeconômicas dos afetados e a pouca oferta de serviços e profissionais especializados tende a agravar situação. Além disso, na região nordeste não houve diferença entre orientar a amamentação natural como estratégia possível para alimentação e o tipo de fenda. Embora haja relatos de literatura da possibilidade de amamentação natural em qualquer tipo de fenda os estudos com nível adequado de evidência mostram que, ao contrário da fenda de lábio isolada, boa parte dos pacientes com fenda de palato ou lábio e palato só conseguem receber leite materno por métodos de ordenha^{11,112,113}.

6.5- Conclusão final

Frente às observações obtidas no presente estudo e a revisão de literatura pôde-se concluir que a adequada alimentação é fundamental para a condução de crianças com FOT. As medidas que devem ser tomadas incluem orientações precisas e seguras quando do nascimento, orientação e seguimento quanto aos métodos de alimentação. O incentivo ao aleitamento e, quando este não for possível, a utilização de leite materno ordenhado e a prevenção e tratamento da anemia devem ser prioridades. Observa-se, ainda, que são escassos os estudos que comparam a evolução cirúrgica e o risco anestésico para que se mantenha a afirmação sobre necessidade de hemoglobina de 10 e peso de,

no mínimo, 4,5kg para realização da cirurgia labial^{114,115}. No que tange a dificuldades de estrutura do serviço, esta também foi causa de atrasar a realização de cirurgia de palato e, portanto, faz-se necessário melhorar o acesso dos pacientes aos centros especializados.

7- CAPÍTULO 4

Capítulo 4

“Análise dos resultados, no que se refere ao conhecimento nutricional em FOT, a partir dos dados obtidos em entrevistas com alunos do último ano de graduação em enfermagem, fonoaudiologia, medicina e odontologia da UNICAMP”

7.1- Objetivo e justificativa

Objetivo

Verificar o conhecimento dos futuros profissionais da saúde para o atendimento de indivíduos com FOT no que concerne à alimentação e estratégias para que esta se realize.

Justificativa

Nos capítulos anteriores, observou-se que alimentação é fundamental para a condução de crianças com FOT. As medidas que devem ser tomadas incluem orientações precisas, seguras e seguimento quanto aos métodos de alimentação. O incentivo ao aleitamento e, quando a amamentação não for possível, a utilização de leite materno ordenhado por técnicas especiais para alimentação de crianças com FOT devem ser prioridades.

Enquanto a criança não está inserida em um centro especializado, é importante que o profissional de saúde que assiste a esta criança mantenha, da melhor forma possível, o ganho pômdero-estatural. Isso é importante para, entre outras coisas, evitar o atraso nas cirurgias que devem ser realizadas. Além disso, é fundamental que esses profissionais tenham conhecimento que, em determinados tipos de FOT, pode haver risco de aspirações de resíduos alimentares com eventos ameaçadores para a vida.

Conhecer o que os alunos sabem sobre o assunto é o primeiro passo para que propostas educacionais sejam efetivadas.

7.2- População e métodos

Delineamento do estudo e aspectos éticos

O estudo realizado foi transversal e descritivo, previamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da FCM/Unicamp, sob número 527/2008.

Os dados referentes a esta etapa fazem parte do PCFB e foram obtidos a partir da pesquisa conduzida por Michelly Cristina Silveira Basso orientada pela Prof^a Dr^a Vera Lúcia Gil da Silva Lopes. Minha participação foi a elaboração do roteiro de entrevistas no que tange à nutrição e a análise destes dados aqui apresentados¹¹⁶.

Seleção da população

O público-alvo foi composto por estudantes do último ano de graduação de Enfermagem, Fonoaudiologia, Medicina e Odontologia. A adesão à realização do questionário foi voluntária.

Instrumento de Coleta de Dados e sua aplicação

O Instrumento de Coleta de Dados foi validado previamente à coleta dos dados, e consistiu em um questionário autoaplicável, construído com base na literatura existente sobre o assunto (Anexo 11.3). Cartas direcionadas às coordenações dos cursos solicitando a autorização para aplicação dos questionários foram previamente enviadas e aprovadas (Apêndice 12.1). O gabarito das respostas adequadas foi baseado em dados de literatura existente sendo que os temas controversos foram descartados.

Após autorização dos Coordenadores de Cursos, agendou-se dia e hora para reunião coletiva entre os alunos de cada turma e com o pesquisador responsável, na qual, após explicar os objetivos do estudo, foi distribuído o questionário com a orientação de que, se não houvesse interesse em participar do estudo, este deveria ser devolvido, para cálculo

amostral apropriado. Após recolhimento do questionário, ofereceu-se aos interessados uma palestra informativa abordando os assuntos investigados neste trabalho, com objetivo educacional.

Considerou-se contato teórico o número de aulas ministradas sobre o tema e contato prático o número de casos vistos. As disciplinas que poderiam ter relação com os temas abordados já teriam sido ministradas na época da aplicação do questionário segundo o catálogo da Diretoria Acadêmica da Universidade Estadual de Campinas¹¹⁷.

Análise estatística

Utilizou-se o programa EpiInfo (versão 6.04d (jan/2001), Centers for Disease Control Prevention; Atlanta, GA) e SPSS (versão 16.0; SPSS Inc; Chicago, IL).

Os resultados foram tratados por distribuição de frequência, devido ao caráter descritivo do estudo; para testar os cruzamentos entre variáveis de interesse foram utilizados os testes de qui-quadrado, comparação de médias por análise da variância (ANOVA) teste de t -Student. Adotou-se um nível de significância de 5% ($p\text{-valor} \leq 0,05$).

7.3- Resultados

Dos 493 alunos contatados nos diferentes cursos da Unicamp, 201 não responderam o questionário e devolveram-no confirmando a não participação. Portanto, a amostra final correspondeu a 292 alunos. Os resultados detalhados encontram-se abaixo.

Caracterização da amostra

Do total de 292 alunos, a distribuição por curso foi: 62 alunos do curso de Enfermagem (21,2%); 36 do curso de Fonoaudiologia (12,3%); 114 do curso de Medicina (39%) 80 do curso de Odontologia (27,4%).

As perguntas e as respostas foram:

Estratégias de alimentação

1- Primeira estratégia para alimentação na fenda labial não corrigida, na falha no aleitamento:

A resposta considerada correta seria mamadeira com bico ortodôntico ou especial para fenda labial^{20,53,118}.

Percebe-se que 46,6% dos alunos acertaram a resposta. As respostas do grupo total de alunos encontram-se no Gráfico 7.1.

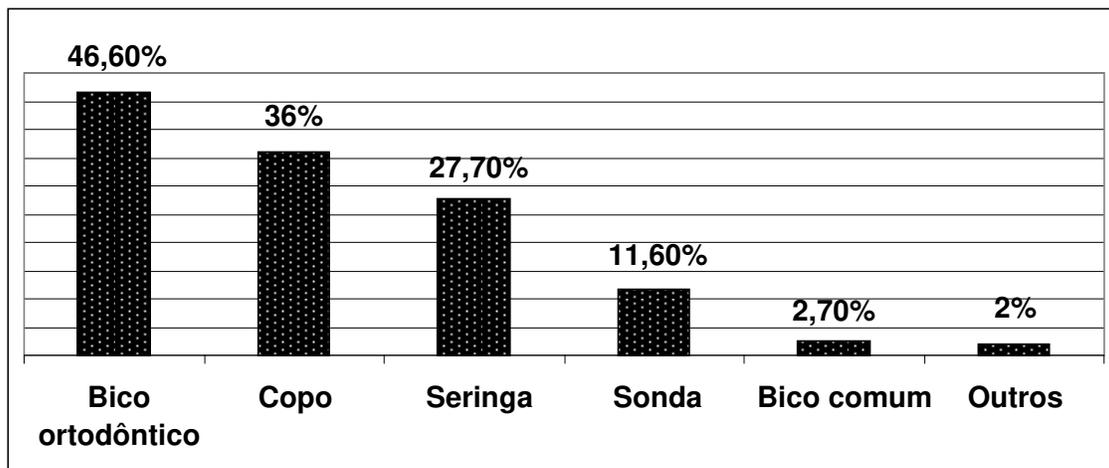


Gráfico 7.1- Primeira estratégia eleita pelo grupo total dos alunos para alimentação de bebê com fendas labiais na falha do aleitamento materno

O Gráfico 7.2 mostra o total de respostas corretas, por curso. Existe diferença na distribuição de respostas entre eles ($p=0,001$), sendo que enfermagem e medicina apresentaram proporção de respostas corretas semelhantes ($p=0,076$) e em menor porcentagem do que as observadas entre os alunos de fonoaudiologia e odontologia ($p=0,635$).

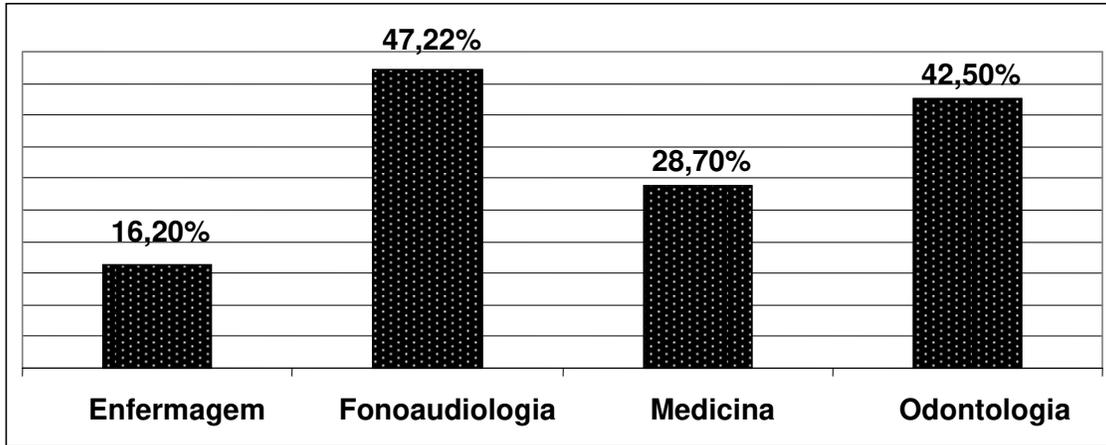
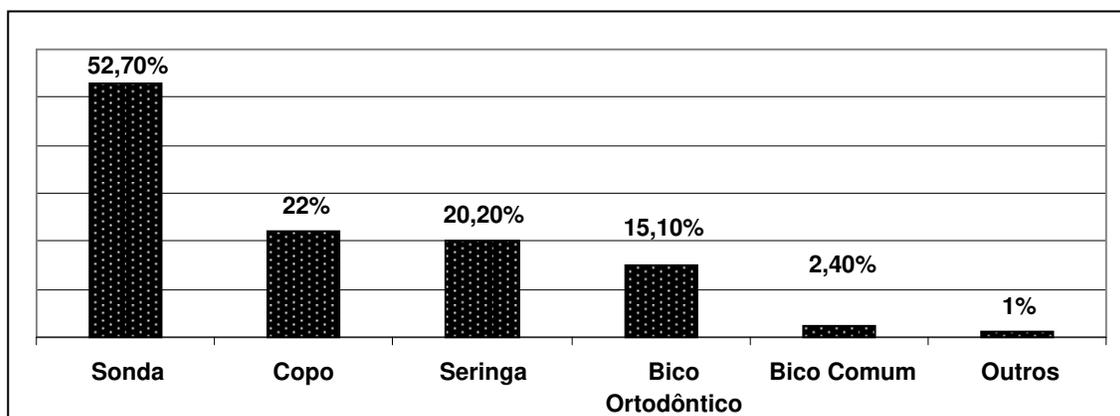


Gráfico 7.2- Porcentagem de respostas corretas sobre a primeira estratégia para alimentação do bebê com fenda labial na falha do aleitamento, por curso

2- Primeira estratégia para alimentação na fenda palatal não corrigida, na falha no aleitamento:

A resposta considerada correta seria mamadeira com bico ortodôntico ou especial para fenda palatal^{20,53,118}.

Quando comparadas às respostas corretas dos cursos, não houve diferença significativa, ($p=0,154$). A distribuição geral dos métodos escolhidos encontra-se no Gráfico 7.3. A resposta mais citada foi o uso da “sonda” para 52,7% dos alunos.



*Outros: placa ou colher

Gráfico 7.3- Primeira estratégia eleita pelo grupo total de alunos para alimentação de bebês com fendas palatais na falha do aleitamento materno

A Tabela 7.1 demonstra o percentual de alunos por curso que indicariam a sonda como a primeira estratégia na falha do aleitamento materno nas fendas palatais.

Tabela 7.1- Percentual de alunos por curso que indicariam sonda como primeira estratégia na falha do aleitamento materno nas fendas palatais

Enfermagem	53,2%
Fonoaudiologia	36,1%
Medicina	49,1%
Odontologia	65,0%

Quando analisado especificamente quem respondeu sonda na distribuição entre os cursos houve diferença significativa ($p=0,024$). O curso de Fonoaudiologia foi o que menos a indicaria como primeira estratégia na falha do aleitamento materno nas fendas palatais, os demais cursos apresentaram-se em distribuição de respostas semelhantes ($p=0,086$).

3- Primeira estratégia para alimentação na fenda labiopalatal não corrigida, na falha no aleitamento:

A resposta considerada correta seria mamadeira com bico ortodôntico ou especial para fenda labiopalatal^{20,53,118}.

O Gráfico 7.4 mostra, em ordem de frequência, as respostas obtidas do total de alunos participantes.

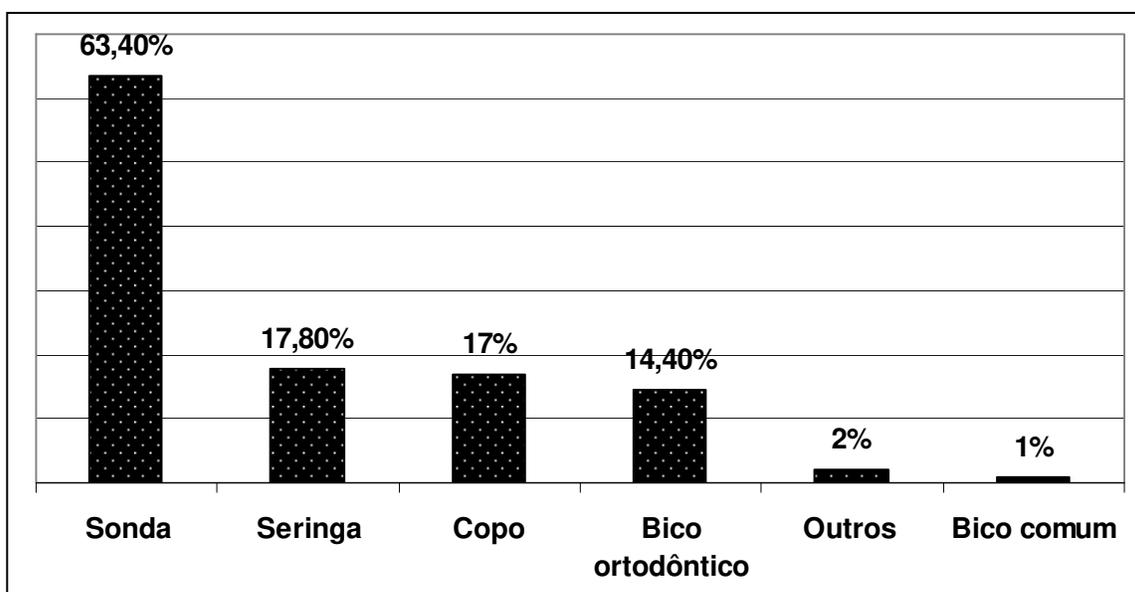


Gráfico 7.4- Primeira estratégia eleita pelo grupo total de alunos para alimentação de bebês com fendas labiopalatais na falha do aleitamento materno

Quando analisadas as respostas corretas por curso, observou-se acerto de 6,45% dos alunos de Enfermagem; 19,4% dos alunos de fonoaudiologia; 11,4% dos alunos de medicina e 5% dos alunos de odontologia. Não houve diferença significativa entre os cursos ($p=0,068$).

Intercorrências clínicas associadas à alimentação

1- Intercorrências esperadas, em ordem de importância, em um portador de FOT.

Considerando a importância para risco de morte a resposta mais relevante seria apnéia/cianose^{73,74,119,120}. A Tabela 7.2 refere-se às médias de respostas com relação às intercorrências mais importantes em um portador de FOT.

Tabela 7.2- Médias citadas por ordem decrescente de importância com relação às intercorrências mais esperadas em um portador de FOT

Intercorrências esperadas	Médias de respostas
Baixo ganho de peso e estatura	4,87
Apnéias/Cianose	4,54
Pneumonias	3,74
Otites	3,62
Lactente chiador	3,00
Cáries	1,83

Com relação às médias de respostas dadas pelos alunos referentes às intercorrências e (ou) complicações esperadas em um portador de fenda labiopalatal ou palatal, em primeiro lugar apresentou-se o grupo de resposta com “Baixo ganho pômbero-estatural” (4,82) e “Apnéia/Cianose” (4,54), sem diferença significativa entre elas ($p=0,251$); seguidas do grupo de resposta com “Pneumonias” (3,74) e “Otites” (3,62), sem diferença estatística entre eles ($p=0,235$); em terceiro lugar foi “Lactente chiador” (3,00), ($p=0,000$); e em quarto lugar foi “Cáries” (1,83), ($p=0,000$).

A resposta considerada a mais relevante foi “Apnéia/Cianose”, e apresentou diferença significativa na sua distribuição das médias de repostas por curso, ($p=0,000$).

Esta resposta foi fornecida, como mais relevante, pela média de 5,37 dos alunos do curso de Enfermagem e 5,09 dos alunos do curso de Odontologia, sem diferenças significativas entre eles, ($p=0,868$). Já os cursos de Medicina (3,94) e Fonoaudiologia (3,83) a consideraram menos relevante, apresentando diferença significativa na distribuição de resposta quando comparados aos dois cursos anteriores, ($p=0,000$) e semelhanças entre si, ($p=0,868$). (Gráfico 7.5)

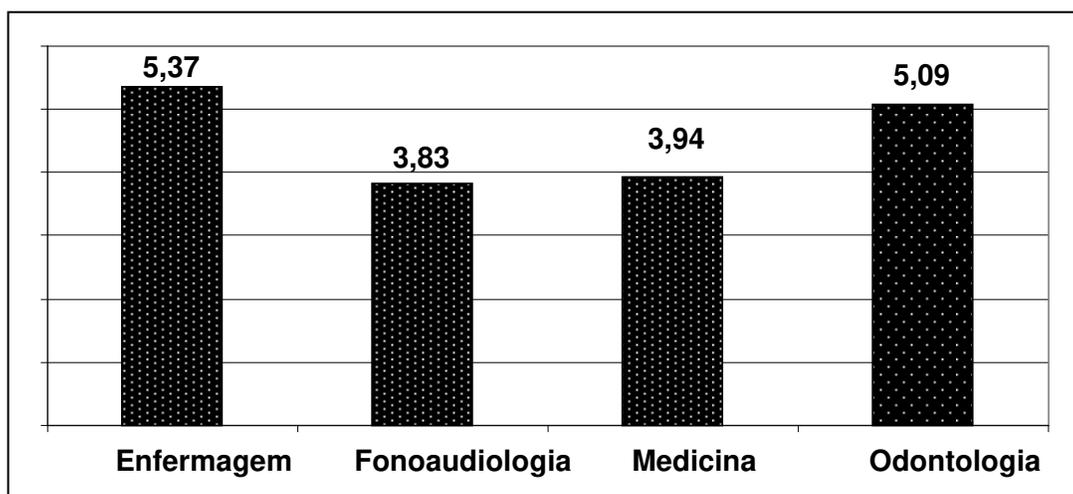


Gráfico 7.5- Média de respostas corretas com relação às intercorrências mais esperadas em portadores de fendas labiais e/ou palatais por curso

Baixo ganho ponderal e estatural

1- Estratégias antropométricas para avaliar o ganho pômdero-estatural

A resposta esperada seria peso/estatura^{53,76}.

As respostas do grupo foram: relação peso/estatura 43,3%, peso/idade 28,4% e estatura/idade 6,8% sem diferenças significativas entre os cursos, ($p=0,102$).

2- Sobre o que mais ocasiona o baixo ganho pômdero-estatural

A resposta correta seria “Técnicade administração da alimentação”^{20,112,121,122}.

Apenas 15,1% dos alunos afirmaram que o “baixo ganho pômdero-estatural” seria devido a este motivo. Quando analisados individualmente, a maior percentagem de respostas corretas ocorreu entre os alunos de Odontologia (43,8%), (p=0,000); os demais cursos tiveram respostas semelhantes entre si: Enfermagem 4,8%; Fonoaudiologia 5,6% e Medicina 3,5%, (p=0,836).

Conhecimento alegado sobre alimentação

1- Geral

Com relação à alimentação do lactente com FOT, os alunos foram questionados quanto aos assuntos dos quais teriam conhecimento suficiente para atuar dentro da sua área. As repostas encontram-se na Tabela 7.3.

Tabela 7.3- Conhecimento dos alunos em geral sobre a alimentação do lactente com FOT

Habilidades	Percentual
Consistência alimentar	38,4%
Introdução de alimentos pastosos	24%
Necessidade energético/protéica	21,2%
Uso de vitaminas	13%
Suplementos orais	12%

Considerando a consistência alimentar, a distribuição de respostas entre os cursos apresentou diferença significativa ($p=0,018$). Os alunos do curso de odontologia tiveram maior número de respostas afirmativas (51,2%); os cursos de enfermagem (40,3%); fonoaudiologia (36,1%) e medicina (28,8%) tiveram respostas semelhantes ($p=0,291$).

Com relação ao uso de suplementos orais as respostas entre os alunos de todos os cursos foram semelhantes entre si: enfermagem 14,5%; fonoaudiologia 5,6%; medicina 10,5% e odontologia 15%, ($p=0,439$).

Quanto ao conhecimento do uso de vitaminas, a distribuição de respostas entre os cursos apresentou diferença significativa ($p=0,001$). Os alunos do curso de odontologia foram os que mais afirmaram conhecer a respeito com 25%. Os demais cursos apresentaram-se de forma semelhante: enfermagem 12,9%, fonoaudiologia 0,00%, medicina 8,8%, sem diferença significativa entre si, ($p=0,860$).

Sobre o conhecimento energético/protéico para intervenção em indivíduos com FOT, também houve diferença entre a distribuição de resposta entre os cursos, ($p=0,003$). O curso de medicina foi o que mais afirmou ter conhecimento sobre a necessidade energético/protéico na dieta do lactente (30,7%), seguido pelos alunos de enfermagem (22,6%) e odontologia (13,8%), que responderam de forma semelhante, ($p=0,250$). E o curso cujos alunos foram os que menos declararam ter conhecimento a respeito do tema (5,6%) foi fonoaudiologia ($p=0,023$).

Com relação ao conhecimento sobre alimentos pastosos também houve diferença significativa na distribuição de respostas entre os cursos, ($p=0,001$). Os cursos que mais afirmaram conhecer a respeito foram os cursos de enfermagem 38,7% e de odontologia 30% ($p=0,277$). Os cursos de fonoaudiologia (19,4%) e medicina (13,2%) responderam que tinham menos conhecimento e com resposta semelhante entre eles ($p=0,353$).

2- Uso de sonda nasogástrica.

O Gráfico 7.6 mostra as respostas dos diferentes cursos ao conhecimento sobre uso de sonda nasogástrica para intervenção em indivíduos com fendas labiopalatais.

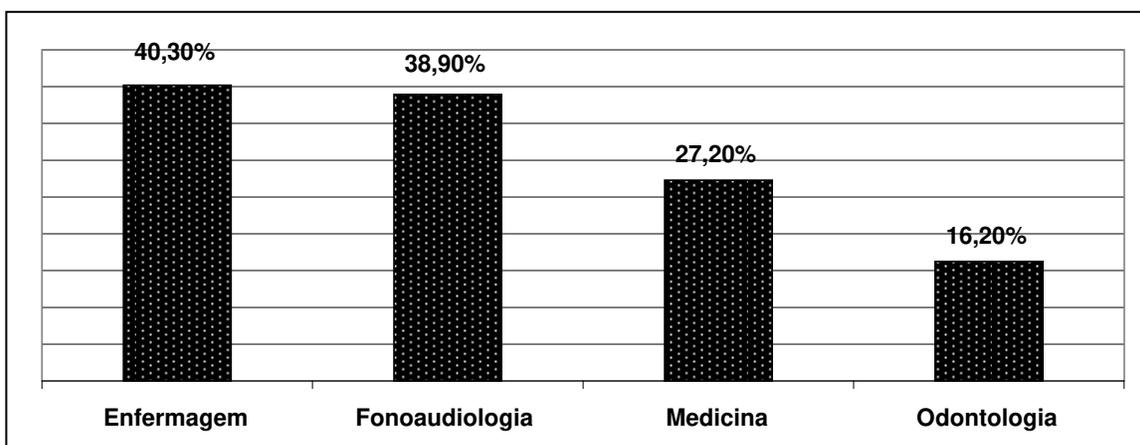


Gráfico 7.6- Percentual de alunos que afirmaram ter conhecimento sobre o uso de sondas na dieta do lactente com fenda labiopalatal

Houve diferença na distribuição de respostas entre os cursos quanto ao conhecimento sobre o uso de sonda na dieta do lactente com FOT ($p=0,007$). Os alunos do curso de odontologia foram os que alegaram saber menos a respeito (16,2%), os demais cursos tiveram respostas semelhantes ($p=0,149$).

3- Sobre aspectos mais importante para escolha ou troca do método alimentar

A pergunta é uma variação daquela que se refere a intercorrência mais importante. Considerando a importância para risco de morte a resposta mais relevante seria apnéia/cianose^{73,74,119,120}.

A Tabela 7.4 demonstra as médias das respostas apresentadas com relação ao que os alunos em geral consideram mais importante para a escolha ou troca do método alimentar.

Tabela 7.4- Médias citadas em ordem decrescente de importância, com relação aos aspectos mais importantes para escolha ou troca do método alimentar

Aspectos observados	Médias de respostas
Ganho de peso da criança	5,76
Cianose	5,45
Alterações anatômicas e funcionais secundárias	3,83
Desenvolvimento da musculatura orofacial	3,51
Esforço para mamada	3,35
Adaptação dos cuidadores ao método alimentar	2,85
Tempo de mamada	2,16
Custo do método alimentar	1,62

Em relação ao fator considerado mais importante pelos alunos para a escolha ou troca do método alimentar em crianças com fenda labiopalatal ou palatal, os dois aspectos mais citados como primeiro em ordem de importância foram “Ganho de peso da criança” (5,76) e “Cianose” (5,45), sem diferença significativa entre eles com ($p=0,334$), seguidos de “Alterações anatômicas e funcionais secundárias a estes defeitos congênitos” (3,83), “Desenvolvimento da musculatura orofacial” (3,51) e “Esforço nas mamadas” (3,35), também sem diferenças significativas entre eles com ($p=0,096$).

Em seguida, os aspectos citados foram “Adaptação dos cuidadores ao método escolhido” (2,85%), o quarto lugar como aspecto mais citado foi o “Tempo de mamada” (2,16%). O aspecto menos citado entre todos foi o “Custo do método” (1,62%). A distribuição das respostas destes três últimos aspectos apresentou diferenças significativas entre si. ($p=0,000$).

A Tabela 7.5 demonstra as médias das respostas apresentadas com relação ao que os alunos em geral consideram mais importante para a escolha ou troca do método alimentar por curso.

Tabela 7.5- Médias das respostas apresentadas com relação ao método considerado mais importante para a escolha ou troca do método alimentar por curso.

Aspectos observados	E	F	M	O
Ganho de peso da criança	6,24	6,22	5,85	5,06
Cianose	6,02	5,56	5,51	4,89
Alterações anatômicas e funcionais secundárias	3,90	4,19	2,96	4,85
Desenvolvimento da musculatura orofacial	3,58	3,56	2,85	4,36
Esforço para mamada	3,69	3,81	2,98	3,40
Adaptação dos cuidadores ao método alimentar	2,66	3,53	2,49	3,21
Tempo de mamada	2,32	2,69	1,71	2,45
Custo do método alimentar	1,66	1,58	1,64	1,57

E=Enfermagem; F=Fonoaudiologia; M=Medicina; O=Odontologia

Não houve diferença significativa nas respostas por curso, para as afirmações “Ganho de peso da criança” ($p=0,660$), “Esforço durante a mamada” ($p=0,256$), “Custo do método” ($p=0,800$), “Adaptação dos cuidadores ao método” ($p=0,690$).

Já para a resposta “Cianose” houve diferença na distribuição das respostas por curso ($p=0,014$), sendo que a Odontologia considerou menos esta resposta e os demais cursos consideraram de forma semelhante, ($p=0,368$). Para a resposta “Alterações anatômicas e funcionais secundárias a estes defeitos congênitos” houve diferença na distribuição das respostas por curso, ($p=0,000$), sendo que o curso de Medicina foi o que considerou menos esta afirmação, os demais cursos consideraram de forma semelhante ($p=0,065$). E para a resposta “Desenvolvimento da musculatura orofacial” houve diferença entre a distribuição de respostas dos cursos ($p=0,001$), sendo que o curso de Odontologia considerou mais esta afirmação, os demais consideraram de forma semelhante, ($p=0,150$).

7.4- Discussão dos resultados

Considerando que o conhecimento sobre alimentação da criança é fundamental para o profissional que lida com FOT procurou-se questionar sobre as principais dificuldades que aparecem para que o alimento seja administrado de modo adequado.

Partiu-se do pressuposto que é indiscutível a vantagem do leite materno para a criança com FOT^{11,43,44,53,55,112,123,124}. Dessa forma, as questões referentes à conduta alimentar sempre consideraram que o aleitamento não foi possível. Isto vai de encontro à estratégia do trabalho que visa, também, transmitir conhecimentos.

Ao serem questionados sobre a primeira estratégia a ser implantada quando há falha no aleitamento, as mais citadas foram bico ortodôntico para fenda labial e sonda para a fenda palatal ou labiopalatal.

Em relação à fenda labial a resposta foi a desejada em apenas 46% dos casos, mas as outras respostas, exceto pela sonda também podem ser consideradas aceitáveis. De fato, a colher é uma estratégia utilizada com grande frequência na Índia e vários autores atestaram a possibilidade da utilização de outros métodos como a seringa, o copo e o bico comum^{3,90}. Quando se comparou as respostas entre os quatro cursos pôde-se observar que os alunos da fonoaudiologia e da odontologia mostraram mais familiaridade com o assunto.

No que concerne à fenda palatal e labiopalatal a utilização de sonda foi a primeira estratégia citada por mais da metade dos alunos. Porém, apesar de a sonda ser a primeira estratégia utilizada, os alunos, de modo geral, afirmam não ter conhecimento suficiente para sua utilização. Isto é mais significativo para os alunos da fonoaudiologia.

O uso excessivo de sonda nasogástrica foi constatado em estudo brasileiro onde em 72% dos casos esta foi utilizada em algum momento³³.

Utilizar a sonda como primeira alternativa demonstra falta de conhecimento do mecanismo funcional e anatômico da FOT^{20,33,121}.

Em um primeiro momento, o fato dos alunos de fonoaudiologia indicarem significativamente menos a sonda (no caso da fenda palatal) reforça este pensamento visto que, no *currículo* deste curso, há maior detalhamento da anatomia e, principalmente,

funcionalidade do sistema orofaríngeo¹¹⁷. Entretanto, considerando que esses mesmos alunos alegam ter muito pouco conhecimento da utilização da sonda, a propriedade da resposta pode ser duvidosa, ou seja, foi simplesmente pelo fato de ignorar o método de uso.

A sonda foi citada como a primeira estratégia para fenda palatal e labiopalatal e não para a labial. Considerando isto, seria correto esperar que a preocupação, quanto a estes tipos de fenda, fosse a possibilidade de regurgitação de alimento para a cavidade nasal com tosse, engasgamento e cianose^{3,73,74,119}. Contudo, quando questionados sobre as intercorrências esperadas na FOT, em ordem de importância, o que se nota é que a cianose aparece como a segunda mais importante e menos relevante para alunos de fonoaudiologia e medicina. Isto permite que pensemos que não há associação, para os alunos, entre a regurgitação nasal e a possibilidade de cianose. Esta afirmação pode ser corroborada ao analisar-se o motivo para a troca de método alimentar, onde a cianose também foi a segunda, e não a primeira, causa citada. Assim, aparentemente, não há para os alunos uma ligação direta entre método alimentar com a cianose.

Sendo o futuro médico que receberá pacientes em UBS ou unidades de emergência com quadro de cianose, preocupa o fato do mesmo não pensar sobre esta possibilidade, já que a cianose pode ser uma manifestação de um evento aparentemente ameaçador da vida (*apparent life - threatening event - ALTE*)¹²⁰.

Fica claro, portanto, que os conhecimentos sobre indicação, modos de aplicar e riscos de utilização de sondas, independente de tratar-se de FOT não estavam bem solidificados. Isto é preocupante, pois é um arsenal terapêutico importante e que vem aumentando a utilização ao longo dos anos^{119,125}.

Acompanhar crescimento e desenvolvimento é muito importante para qualquer criança e, principalmente, lactentes⁷⁶. O conhecimento sobre isto deve fazer parte da formação básica de todo profissional de saúde que lida com esta faixa etária. Dessa forma, particularmente no que diz respeito a futuros médicos e enfermeiros, seria esperado um índice maior de acerto ao apontar o peso para estatura como a principal estratégia de seguimento pômdero-estatural¹²⁶.

A técnica de alimentação não foi apontada como a causa principal de baixo ganho pômdero-estatural. No acompanhamento ambulatorial de uma criança que não está apresentando bom ganho pômdero-estatural é fundamental que o profissional saiba investigar o problema^{126,127}. Faz parte desta investigação, considerar a doença de base da criança, se a mesma ocasiona o distúrbio e como isso pode ser resolvido. Assim, o fato de menos de 5% dos profissionais que mais acompanham isso (médico e enfermeiro) acertarem a resposta mostra que este raciocínio não está sendo elaborado. Poder-se-ia argumentar que pensar no tipo de alimento é muito importante. Realmente é, visto todos os benefícios do leite materno e de alimentação saudável para as crianças. Porém, no caso específico deste defeito congênito, há uma dificuldade inerente à doença que deve ser prioritariamente resolvida^{39,90}.

Embora a utilização de leite materno tenha sido associada a vários benefícios inclusive crescimento e desenvolvimento a utilização de fórmulas adequadas, quando é absolutamente impossível de obter leite humano, pode ser estratégia utilizada com bom resultado (Nackashi, 2002). Por outro lado, a técnica inadequada para alimentar aumenta riscos (otites, aspirações...) e fornece quantidade insuficiente de alimento ocasionado desnutrição primária^{33,45,60}.

Sendo, para a maioria dos alunos, o tipo de alimento oferecido e não a técnica de alimentação o motivo mais importante para causar desnutrição, seria esperado que tivessem conhecimento sobre isto. Porém, ao serem indagados afirmavam que não detinham os conhecimentos básicos para orientação alimentar (consistência alimentar, introdução de alimentos pastosos, necessidade energética e protéica, uso de vitaminas e de suplementos orais). Nestes conhecimentos houve diferença de conhecimento alegado entre os cursos.

De fato, os alunos de medicina alegavam saber mais sobre a necessidade de energia e de proteínas e os alunos do curso de odontologia saberiam mais sobre consistência alimentar e vitaminas. Por sua vez, os alunos de enfermagem alegavam saber mais sobre consistência alimentar. De modo geral, a avaliação para tópicos básicos de nutrição foi insatisfatória considerando que o máximo de conhecimento alegado foi de 51,2% (odontologia em relação à consistência alimentar) e, em alguns casos, os níveis

foram extremamente baixos (no geral 12 a 13% de conhecimento de utilização de vitaminas e suplementos orais).

O presente estudo avaliou, propositalmente, indivíduos que irão se formar. De fato, apesar de existir especialização específica, muitos profissionais da saúde recém-formados iniciam a carreira em unidades de Estratégia da Saúde da Família (ESF), recebendo treinamento em cursos de capacitação durante sua vida profissional¹²⁸.

Assim, como parte da caracterização do manejo de indivíduos com FOT, o presente estudo visou detectar o conhecimento de aspectos essenciais da atenção nutricional em estudantes do último ano dos cursos da área da saúde da Universidade Estadual de Campinas. Por meio de questionário autoaplicável, esta estratégia teve, também, objetivo educacional, já que as perguntas formuladas levaram à reflexão sobre o tema e, ao final, era oferecida palestra informativa, abordando os assuntos testados.

Com diferentes formações profissionais, seria esperada maior discrepância nas respostas fornecidas entre os alunos. Entretanto, de modo geral, houve semelhanças nos padrões observados.

De fato, estudo conduzido por Lass et al em 1973 já havia constatado deficiências semelhantes no conhecimento do assunto entre escolas de medicina e de odontologia¹²⁹. Dezoito anos mais tarde, Vallino et al novamente compararam os alunos de medicina e odontologia e constataram que os conhecimentos sobre FOT permaneciam insuficientes e semelhantes entre os estudantes embora pudesse notar uma evolução, um pouco maior, no curso de odontologia¹³⁰. Ambos os estudos são descritos mais tarde como exemplo de semelhanças e dificuldades entre diversos cursos¹³¹.

Nos Estados Unidos da América, Grow e Lehman (2002) estudaram o conhecimento de médicos de família, pediatras e clínicos gerais para a condução de casos de FOT. Apenas 30% tinham conhecimento do protocolo regional (centro de referência de 1,5 milhões de habitantes). Menos da metade dos médicos (48%) havia encaminhado para equipe multiprofissional. Nos centros de referência, pode-se constatar que apenas 49% dos médicos haviam dado orientações aos pacientes por escrito e que 10% dos médicos não

havia prestado nenhuma informação. O autor conclui que há, entre os médicos de atenção primária, um desconhecimento da importância do assunto¹²⁶.

Outro estudo norte-americano, realizado em 2010, mostrou que os médicos da rede de atenção primária à saúde precisavam de treinamento para manejo de indivíduos com FOT¹³².

Desde 1994, a atenção à saúde no nível primário tem sido embasada no programa de saúde da família, o qual evoluiu para a Estratégia da Saúde da Família (ESF), sediado nas UBS. A composição básica das equipes inclui médico, enfermeiro, técnico de enfermagem e agente comunitário. O dentista, o assistente odontológico e o técnico em higiene oral fazem parte da equipe ampliada. Neste modelo, a equipe multiprofissional seria a responsável por promoção e proteção da saúde, prevenção de doenças, cuidados iniciais, cura e reabilitação¹³³.

Para tanto, em 1998, foram criados centros de treinamento profissional e educação continuada para os integrantes destas equipes multiprofissionais. O atendimento de indivíduos com FOT foi referido por 75% dos integrantes de equipes de ESF pertencentes a equipes de Maceió (AL) e Campinas (SP) durante sua carreira e 54% deles, fizeram atendimento há menos de um ano¹³⁴. Estes fatos já justificariam a importância de conhecimento sólido no manejo de portadores de FOT.

As FOT, como todas as doenças de origem genética, apresentam-se aos alunos como um desafio. Para doenças mais comuns, em que há contato mais constante durante a graduação, é mais fácil a retenção de conhecimentos¹³⁵.

Estudo realizado com estudantes de odontologia sobre o nível de conhecimento dos mesmos com relação à FOT concluiu que o desconhecimento teórico e, principalmente, clínico da doença, aponta um baixo nível de retenção de informações transmitidas de forma dispersa. Há ausência de exposição clínica ao indivíduo afetado reforça o baixo nível de identificação dos distúrbios e dos processos terapêuticos envolvidos na reabilitação¹³⁶.

Um dos aspectos mais desafiadores na condução da FOT é a orientação nutricional destes pacientes¹¹. Neste capítulo, observou-se que os alunos mostravam-se inseguros quanto aos seus conhecimentos sobre o assunto. No capítulo 3 do presente

trabalho, observou-se que as orientações fornecidas aos pais nem sempre foram adequadas como também foi observado na literatura^{29,39,85}.

Para que o profissional de saúde oriente sobre nutrição é imprescindível que ele tenha conhecimento do assunto. Para tal, faz-se necessário que tenha tido contato e aprendizado na sua vida estudantil. Todavia, o ensino de nutrição para profissionais de saúde que não fazem a faculdade de nutrição é, muitas vezes, falho. Isto pode ser reforçado por estudo realizado no México, o qual detectou que somente 10% dos alunos do último ano de medicina detinham conhecimento de nutrição suficiente para uma prática adequada⁶.

Vários outros trabalhos atestam isto em diferentes países. Parker et al, em 1992, na Inglaterra avaliaram o nível de conhecimento dos alunos do último ano de medicina com seis questões básicas baseadas em casos clínicos (diabetes, hipercolesterolemia, hipertensão, alergia alimentar, anorexia nervosa e dispepsias). Enquanto houve excelente aproveitamento em relação às respostas sobre terapia medicamentosa, as referentes à nutrição foram insuficientes. Os autores concluem que só um ensino integrado de nutrição resolveria esta questão¹³⁷.

No Canadá, em estudo realizado em nove faculdades (933 estudantes de medicina) 87,2% dos alunos responderam que tiveram, ao longo do curso, menos contato com o tema nutrição do que gostariam. Detectou-se, ainda, que embora tivessem familiaridade com conhecimentos de nutrição básica, apresentavam grande dificuldade em abordagem terapêutica e preventiva da nutrição¹³⁸. Outro estudo, este nos Estados Unidos da América, envolvendo 184 médicos (de família e clínico geral) mostrou que o conhecimento de nutrição era insuficiente quando terminava a faculdade e ia deteriorando-se ao longo do tempo¹³⁹.

Atualmente, no Brasil, várias são as proposições para que se efetive uma reforma curricular¹⁴⁰. No estudo aqui apresentado, pode-se observar que os alunos apresentavam deficiências semelhantes, e, em algumas situações específicas, havia conhecimentos complementares entre os alunos. Deste modo, a criação de uma estratégia multidisciplinar (enfermagem, fonoaudiologia, odontologia e medicina) que envolvesse discussão periódica e conjunta de casos clínicos seria bastante atraente.

A literatura traz alguma experiência sobre o assunto. Koles et al, em 2010, mostraram que os estudos multidisciplinares trouxeram benefícios, particularmente aos alunos que apresentavam, antes da sua introdução, pior rendimento escolar¹⁴¹. Meechan et al mostraram que a integração de alunos de enfermagem com os de farmácia e de medicina resultou em melhor conhecimento sobre as medicações¹⁴². Endevelt et al (2006), em Israel, propuseram e testaram modelo de discussão prática de nutrição para estudantes de medicina e pode perceber que o rendimento dos mesmos melhorou em várias áreas fundamentais para a nutrição (vigilância nutricional, antropometria, orientação nutricional dietética e obesidade)¹⁴³. Bhattacharjj et al executaram com eficiência um programa de nutrição multidisciplinar e baseado em resolução de problemas que se apresentam na comunidade¹⁴⁴.

7.5- Conclusão final

Pôde-se concluir no presente estudo, que os alunos apresentam deficiências de conhecimento sobre nutrição na FOT e a implantação de estratégias de ensino, tais como disciplina multidisciplinar baseada em casos clínicos poderia melhorar essas deficiências. Para os profissionais de saúde, que já tem contato com o assunto, um material educativo pode trazer benefício na condução dos casos.

8- CAPÍTULO 5

Capítulo 5

“Elaboração e aplicação de fluxogramas para a atuação multiprofissional frente às demandas alimentares de lactentes com FOT”

8.1- Objetivos

1- Construção de fluxogramas visando:

(a) Atuação multiprofissional para avaliação de risco e intervenção nutricional,

(b) Atuação frente à alimentação de crianças com FOT até 6 meses de vida.

2- Aplicação dos fluxogramas em casos exemplo de atendimento na FOT.

3- Elaboração de material educacional para utilização por profissionais de saúde.

8.2- Método

Aspectos Éticos

Este trabalho foi aprovado no Comitê de Ética número de CEP e CONEP (059/2008 e 709/2008, respectivamente).

A análise dos capítulos anteriores deste trabalho e o estudo da literatura serviram para subsidiar a construção de dois fluxogramas. O primeiro refere-se ao atendimento multiprofissional e o segundo ao atendimento nutricional a ser realizado por profissional da saúde. Após a elaboração do fluxograma o mesmo foi aplicado em alguns casos do ambulatório e são relatados como exemplo. Um manual de orientações básicas sobre alimentação no primeiro ano de vida também foi desenvolvido com objetivo de auxiliar os profissionais de saúde no atendimento ambulatorial (Anexo 11.4).

Na análise dos capítulos anteriores algumas conclusões foram:

- os pacientes com FOT, sindrômicos ou não, chegam desnutridos ao ambulatório e com inadequação alimentar (Capítulo 1 e 2),
- a intervenção nutricional tem impacto positivo no z-escore de peso para a estatura (comprimento) (Capítulo 2),
- o leite materno deve ser estimulado e viabilizado (Capítulo 3),
- cirurgias são adiadas por, entre outros motivos, questões nutricionais (Capítulo 3),
- os profissionais de saúde que comumente terão contato com pacientes com FOT têm pouco conhecimento na área de nutrição (Capítulo 4).

Os instrumentos educacionais supramencionados foram desenhados com base nesses resultados e revisão de literatura, abrangendo os últimos 10 anos. Essa revisão, utilizando sistematização de níveis de evidência proposta por Reilly et al, é descrita abaixo:

- I-** Forte: estudos randomizados e controlados ou revisões sistemáticas de estudos randomizados,
- II.1-** Moderada a forte: estudos controlados bem desenhados sem randomização,
- II.2-** Moderada: estudo coorte ou casos controle,
- II.3-** Moderada a fraca: desenhos de séries de relatos,
- III-** Fraca: opinião de especialistas, experiência clínica, estudos descritivos, descrição de casos¹¹.

Na elaboração dos fluxogramas, utilizou-se trabalhos publicados no *Pubmed* nos últimos 10 anos e, nos casos que isto era aplicável, que apresentavam níveis de evidência I até II.3. Para que não houvesse erros de interpretação, os idiomas selecionados

foram limitados para português, inglês, francês, italiano e espanhol. Os limites utilizados de procura inicial foram: *Meta-Analysis, Practice Guideline, Randomized Controlled Trial, Review, Classical Article, Clinical Trial, Controlled Clinical Trial, Corrected and Republished Article, Guideline, Journal Article, Multicenter Study*.

Fluxograma 8.1- Condução multiprofissional e risco para a alimentação

Prioridade

Pesquisar sobre intercorrências que poderiam ocorrer e agravar o quadro clínico.

Motivos

- a) Os resíduos de alimentos na fenda tornam-se um meio propício para o desenvolvimento de infecções³. Além disto, há possibilidade de regurgitação e aspirações propiciando risco para a alimentação⁷.
- b) Maior possibilidade de cardiopatias em crianças com FOT. Dois estudos de 2003 descritos abaixo ilustram o fato.

Barbosa et al em estudo brasileiro realizado em 220 pacientes pesquisaram a incidência de cardiopatias congênitas. O estudo mostrou que 9,5% a apresentavam. As causas de cardiopatia eram: prolapso de válvula mitral (7 pacientes), defeito do septo atrial (6), persistência do ducto arterioso (4), defeito do septo ventricular (3), tetralogia de Fallot (2), estenose pulmonar (1), e válvula aórtica bicúspide (1). Nesta amostra que continham 28 (12,7%) pacientes sindrômicos a presença de cardiopatia congênita não esteve relacionada ao tipo de fenda⁷¹.

No Paquistão, em 123 crianças, constatou-se uma incidência de 35 (29%) de crianças com malformação associada sendo que destas 51% apresentavam cardiopatia congênita⁷². A importância deste aspecto em relação à nutrição é múltipla e acarreta em vários fatores que levam à diminuição de ganho ponderal. De fato há cansaço às mamadas, dificuldade de aumentar o volume de alimentação ingerida e aumento do consumo de energia e proteínas pelo processo inflamatório crônico característico das cardiopatias graves^{72, 145}.

Considerando todos os fatos acima, foram escolhidas as seguintes palavras-chave:

cleft lip and palate and respiratory symptoms (30 artigos, destes apenas 2 foram considerados adequados)^{73,146}; *cleft lip and palate and otitis* (37 artigos, destes 8 foram considerados adequados)^{9,36,42,43,147,148,149,150}; *cleft lip and palate and pneumonia* (nenhum artigo encontrado); *cleft lip and palate and aspiration pneumonia* (nenhum artigo encontrado); *cleft lip and palate and cyanosis* (3 artigos encontrados e um único selecionável)⁷³; *cleft lip and palate and life threatening* (8 artigos encontrados sendo selecionado 1)¹⁵¹ e *cleft lip and palate and cardiac disorders* (81 artigos sendo selecionados 3)^{71,72,152}; *cleft lip and palate and cough* (1 artigo encontrado e selecionado)³⁹; *cleft lip and palate and videofluoroscopy* (5 artigos encontrados sendo selecionados 3)^{119,153,154}; *cleft lip and palate and esophagogram* (nenhum artigo encontrado); *cleft lip and palate and breathing problems* (3 artigos encontrados e nenhum selecionado); *cleft lip and palate and breathing disorders* (6 artigos encontrados e um selecionado)¹⁵⁵.

Muitos artigos foram descartados, pois a maioria referia-se à condição materna ou de prevenção para o nascimento de criança com FOT. Vários foram descartados, pois além de não se encaixarem nos critérios selecionados, eles se referiam a um dos seguintes aspectos descritos a seguir: metabolismo da homocisteína, metabolismo do ácido fólico, sequela cardíaca de utilização de drogas por gestante, ato anestésico e drogas utilizadas, técnicas e ato cirúrgico, transplantes, efeitos do álcool, efeitos de hipóxia intraútero, teratogêneses diversas, problemas educacionais, descrição de síndromes específicas e estudos sócioeconômicos. Além destes artigos, foi utilizado como base um fluxograma, fruto de revisão anterior, feito por integrantes do PCFB e já apresentado em congresso internacional de genética¹⁵⁶.

Fluxograma 8.2- Intervenção nutricional em lactentes até os 6 meses de vida

Outra incursão à literatura teve como objetivo avaliar as repercussões das intervenções nutricionais nos pacientes com FOT. Os mesmos critérios utilizados anteriormente aplicaram-se aqui.

As seguintes palavras chave nortearam a pesquisa: *cleft lip and palate and breastfeeding* (18 artigos encontrados sendo que 10 foram selecionados)^{11,33,39,43,55,57,111,123,124,157}; *cleft lip and palate and feeding disorders* (18 artigos encontrados sendo que 7 úteis para o propósito apresentado)^{29,31,39,43,45,57,111}; *cleft lip and palate feeding problems* (20 artigos encontrados sendo que 2 úteis)^{29,39}; *cleft lip and palate and enteral feeding* (4 artigos encontrados, sendo 2 selecionados)^{32,74}; *cleft lip and palate and tube feeding* (7 artigos encontrados destes, 4 preenchem os critérios)^{32,39,73,74}; *cleft lip and palate and weight gain* (12 artigos encontrados sendo que 6 selecionados)^{31,33,39,45,74,87}; *cleft lip and palate and nutrition* (38 artigos encontrados, 8 selecionados)^{7,32,33,57,74,111,124,157}; *cleft lip and palate and malnutrition* (15 artigos encontrados, nenhum selecionado); *cleft lip and palate and anemia* (5 artigos encontrados nenhum selecionado); *cleft lip and palate and hemoglobin* (3 artigos encontrados um selecionado)⁶⁹; *cleft lip and palate and anaesthetic* (17 artigos encontrados e 3 selecionados)^{68,152,158}; *cleft and lip palate nutritional care* (32 artigos encontrados e 6 selecionados)^{7,31,32,33,57,74}; *cleft lip and palate and multidisciplinary management* (40 artigos encontrados, sendo selecionados 6)^{34,90,126,149,159,160}; *cleft lip and palate and supplementary feedings* (22 artigos encontrados sendo selecionados 10)^{11,31,33,39,43,55,57,123,124,157}; *cleft lip and palate and expressed breast milk* (nenhum artigo encontrado); *cleft lip and palate and draw breast milk* (nenhum artigo encontrado) *cleft lip and palate and milk banks* (nenhum artigo encontrado).

Vários artigos foram eliminados por múltiplas razões que foram: descrição de síndromes específicas, condições pré-natais maternas, descrição de técnicas cirúrgicas, utilização de suplementos vitamínicos e minerais na gravidez ou pré-gestacionais, efeitos poluentes e de medicações para a gestação, comparação de drogas de utilização anestésica, descrições de embriogênese, protocolos de condutas em regiões específicas (e não países), manejo nutricional em adultos.

Além disto, levaram-se em consideração as premissas estabelecidas a partir da revisão sistemática realizada por grupo de pesquisadores australianos em 2007:

- lactentes com fenda labial conseguem criar sucção suficiente na amamentação (II.2),
- lactentes com fenda de palato não criam sucção adequada na mamadeira a não ser que se limite ao palato mole (II.2),
- lactentes com fenda de lábio e palato não conseguem criar sucção (II.2),
- a educação sobre lactação para mães de lactentes com fenda de lábio e palato é importante para facilitar o processo de nutrição (II.3),
- nos lactentes com FOT os obturadores tradicionais não proporcionaram ganho de peso em lactentes amamentados ou nos que utilizaram mamadeira (I). Não facilitam a sucção (II.2),
- a amamentação ou utilização de leite materno ordenhado diminui o risco de otites (II.3),
- a queiloplastia deve ser realizada poucos meses após o nascimento e a amamentação deve ser recomeçada imediatamente após a cirurgia (I para II.2). No caso da cirurgia palatal depois de um dia (II.2)¹¹.

Texto de orientação para profissionais de saúde

O objetivo foi dar subsídios que auxiliem os profissionais que estão em contato frequente com a FOT. Baseou-se em achados dos trabalhos anteriores aqui mencionados, revisão de literatura e experiência adquirida pelo autor no contato com estes pacientes (Anexo 11.4).

Aplicação dos fluxogramas em alguns casos clínicos vivenciados

Selecionaram-se cinco casos de situações distintas no que tange a problemas alimentares em lactentes com FOT. Nos casos selecionados foram aplicados os fluxogramas para verificação da eficácia e facilidade de utilização. Para que a discussão dos casos fosse ordenada, foi utilizado o roteiro abaixo:

Roteiro de discussão dos casos

- (1) Tipo de fenda, cariótipo e diagnóstico genético,
- (2) História gestacional e condições antropométricas ao nascimento,
- (3) Idade e anos de estudo da família,
- (4) Antecedentes familiares,
- (5) Atendimento prestado na maternidade,
- (6) Ganho de peso até a primeira consulta,
- (7) Sintomas de risco (cardiorrespiratórios) relatados e ou constatados na consulta e avaliação fonoaudiológica,
- (8) Estratégia utilizada: veículo e alimento,
- (9) Ganho de peso após a primeira consulta,
- (10) Estratégia utilizada: veículo e alimento,
- (11) Data da primeira cirurgia,
- (12) Data da segunda cirurgia,
- (13) Condição mais recente conhecida.

Considerou-se ganho de peso adequado o proposto na Tabela 8.1.

Tabela 8.1- Ganho de peso e estatura em crianças nascidas à termo de 1dia até 10 anos de idade

idade	♂ crescimento	♂ ganho peso	♀ crescimento	♀ ganho peso
	cm/mês	g/dia	cm/mês	g/dia
0-1 mês	3,1	29,3	2,8	26
1-2 m	3,4	35,2	3,3	28,6
2-3 m	3,2	29,9	2,8	24,3
3-4 m	2,4	20,8	2,3	18,6
4-5 m	2	16,6	2	16,1
5-6 m	1,7	15,2	1,9	15
6-9 m	1,6	12,6	1,5	11,2
9-12 m	1,3	10,7	1,3	10
12-18 m	1	7,2	1	8,7
18-24 m	0,8	6,1	0,9	6,2
2-3 anos	0,7	5,7	0,7	6
3-4 a	0,6	5,5	0,6	5,1
4-5 a	0,5	5,4	0,6	4,7
5-6 a	0,5	5,5	0,5	5,1
6-7 a	0,4	5,9	0,5	6,4
7-8 a	0,4	6,7	0,5	8,2
8-9 a	0,4	7,8	0,5	9,9
9-10 a	0,5	9,1	0,5	11,2

Baseado em Kasten EF et al, 2008⁷

Devido à grande variação de fórmulas infantis de partida, a base de leite de vaca, as utilizadas pelos pacientes foram divididas em dois grupos. O padrão ouro para idade até 6 meses (leite materno) é apresentado em conjunto para comparação (Tabela 8.2).

Tabela 8.2- Comparação dos macronutrientes no leite materno e diversas fórmulas de partida à base de leite de vaca presentes no mercado brasileiro

Nutriente em 100ml fórmula	Leite Materno*	Fórmula 1**	Fórmula 2**
Energia (Kcal)	70	66 - 68	65 - 67
Carboidrato (g) (%)	7,4 (41%)	7 - 7,5 (42,9 - 45,4%)	7,4 - 8,5 (44,1 - 52,3%)
Fonte de carboidrato	100 % lactose	100% lactose	Lactose 36 - 70% Maltodextrina 30 -36,6% Sacarose 19% em duas fórmulas Amido 15% uma fórmula
Proteína (g) (% VET***)	0,9 (6 - 7%)	1,2 - 1,4 (7,1 - 9%)	1,4 - 1,9 (8,6 - 11%)
Caseína (%)	40	30 - 40	40 - 77
Soro de Leite (%)	60	60 - 70	23 - 60
Lipídio (gr) (% VET)	4,2 (56%)	3,3 - 3,7 (45 - 49%)	2,9 - 3,7 (40 - 47%)
Osmolalidade (mosmol/kg/água)	285.3	300 - 322	279 - 315

*Em relação ao leite materno é composição média e baseada em Janjindamai W, 2006⁶⁵

**Os dados das fórmulas são baseados em informações dos fabricantes.

***VET: valor energético total

8.3- Resultados

Generalidades

O atendimento começa, idealmente, no período de gestação com o diagnóstico de fenda ainda intra-útero com acompanhamento do geneticista. Caso isto não ocorra a avaliação do geneticista dá-se, preferencialmente, na maternidade ou logo na primeira consulta ambulatorial³³.

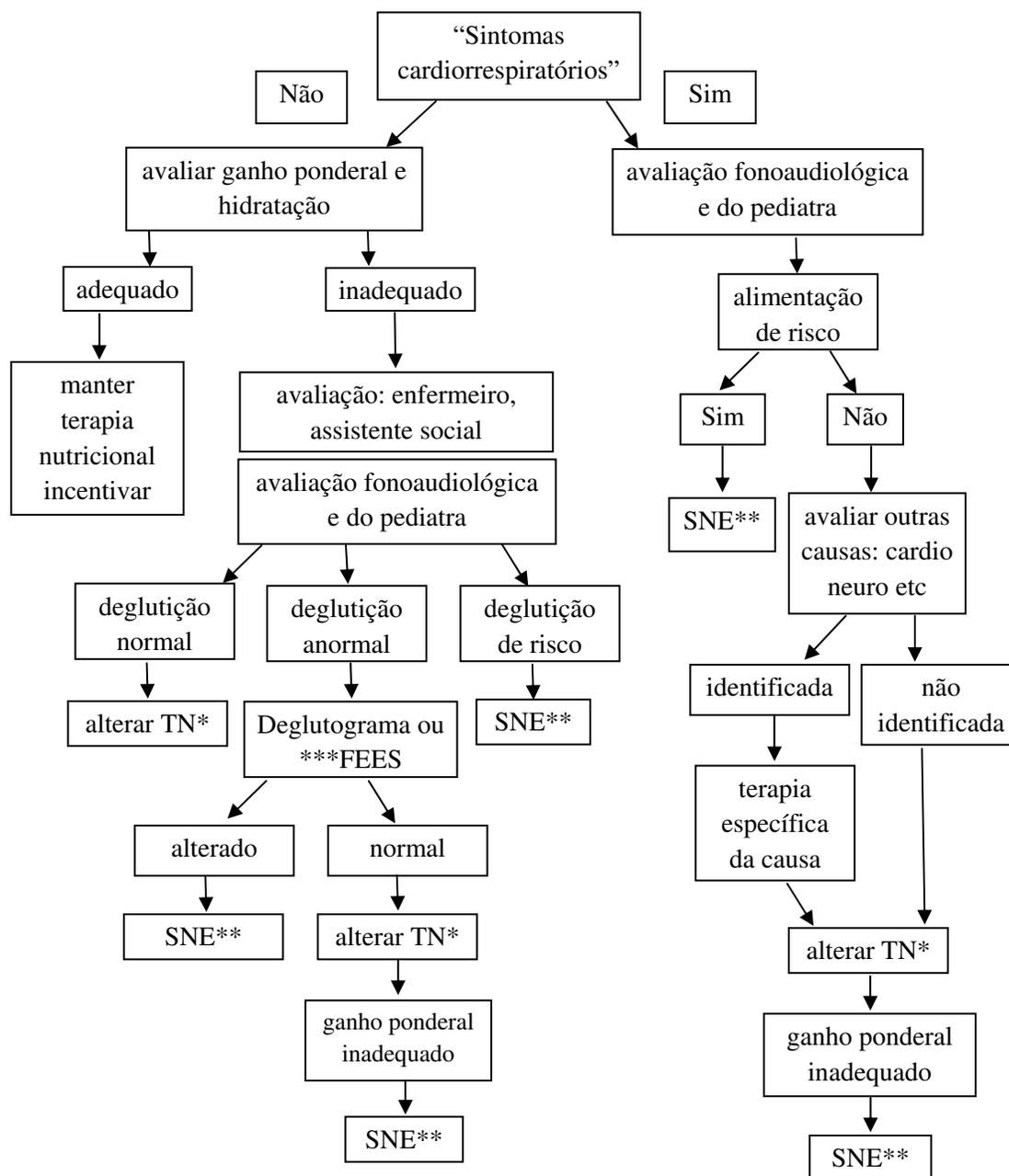
Quando não há diagnóstico intra-útero este é feito na maternidade onde é o pediatra que normalmente constata o problema já na sala de parto ou, no máximo, no exame de 12 horas do recém nascido⁷.

No período pós-parto, ainda internado, é importante que as orientações quanto à alimentação já sejam realizadas pelo pediatra e a avaliação do geneticista para orientação e encaminhamento do caso já seja efetuada³⁴. São fundamentais que sejam esclarecidos para a família as vantagens indiscutíveis da amamentação ou, quando não for possível, a utilização do leite materno ordenhado. A utilização de fórmulas como fonte alimentar só deverá ser estabelecida se total impossibilidade de utilização do leite materno¹¹³.

São profissionais imprescindíveis para a condução a assistente social, o enfermeiro, o fonoaudiólogo, o geneticista e o pediatra. Podem ser considerados profissionais auxiliares o nutricionista e o médico nutrólogo³⁴.

Assim, observando-se mais atentamente para os fluxogramas pode-se notar que as etapas podem contar com um ou mais profissionais e, em determinados casos, um ou outro. Não há necessidade de todos os profissionais atuando no mesmo momento. É exatamente nesse ponto que há o benefício da atuação do processo educacional¹²⁶.

Fluxograma 8.1- Condução multiprofissional e risco para a alimentação nos primeiros 6 meses de vida



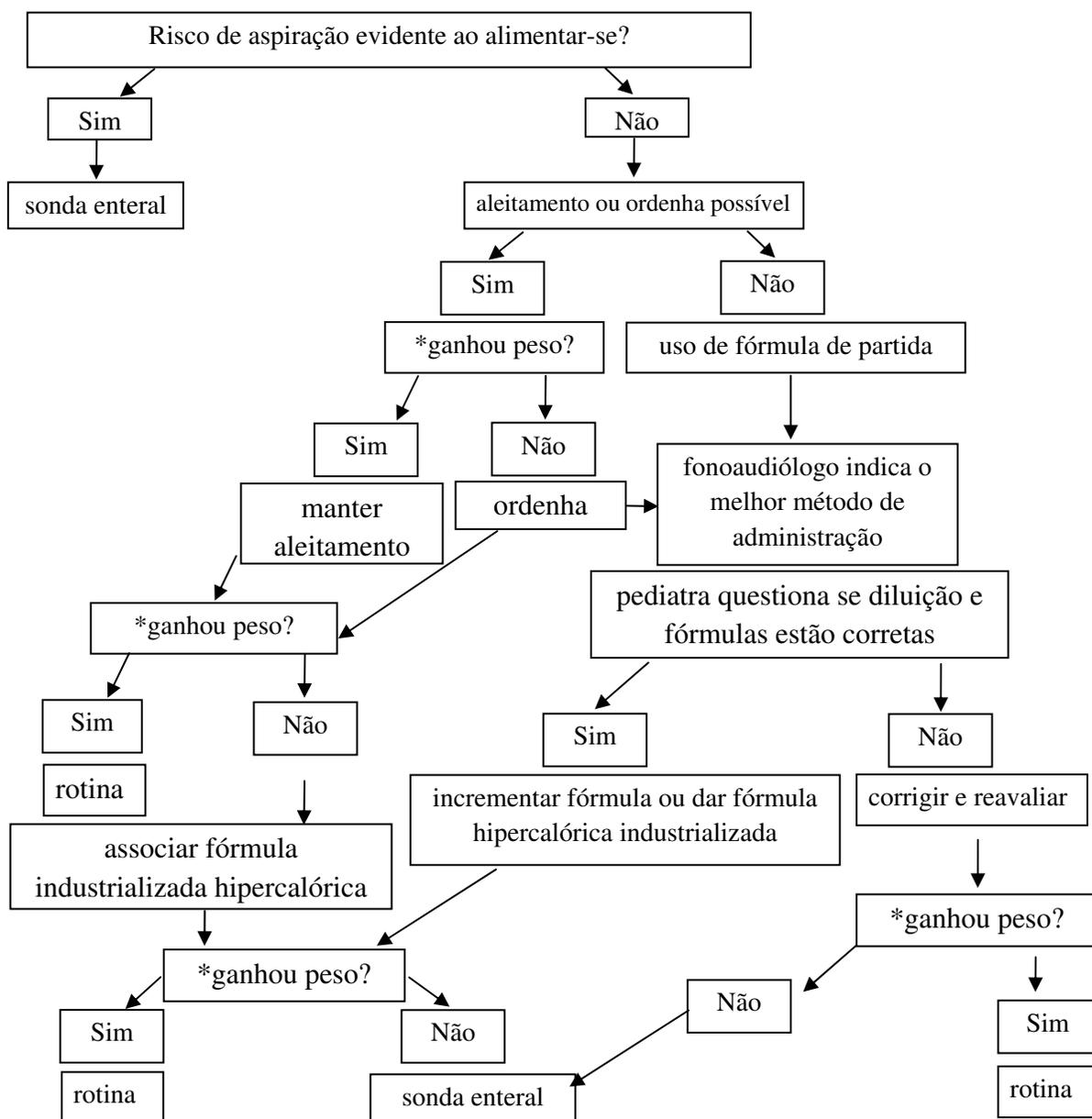
Onde: *TN: terapia nutricional;

**SNE: sonda enteral;

***FEES: endoscópio de fibra óptica “sintomas cardiorrespiratórios”: cianose, tosse, engasgo às mamadas

Referências utilizadas: 9,39,42,43,71,72,73,119,146,147,148,149,150,151,152,153,154,155

Fluxograma 8.2- Intervenção nutricional em lactentes até os 6 meses de vida



Obs: *Ganhou peso? o pediatra descarta e trata anemia, intercorrências infecciosas e outras possibilidades, não ligadas diretamente à alimentação, que ocasionam ganho insatisfatório de peso.

Referências utilizadas: 8,11,29,31,32,33,34,39,43,45,55,57,68,69,73,74,87,90,111,123,124,126,149,152,157,158,159,160.

8.4- Descrição e discussão dos casos

Caso 1- GGZ

Descrição

Paciente masculino com fenda lábio palatal completa transforame à direita. Cariótipo: 46,XY/47,XY+mar.

Mãe com infecção urinária na gestação. Parto a termo, cesárea por apresentação pélvica, sem complicações no parto. Peso de nascimento de 2800g e 46cm de estatura.

Anos de estudo pai 11 anos e mãe 10 anos. Sem antecedentes de consanguinidade ou de alterações na família de relevância.

Recebeu por período curto de 3 dias sonda nasogástrica no período neonatal que já havia retirado.

Numa consulta inicial, aos 16 dias de vida, recebe orientação genética e avaliação fonoaudiológica. Nesta podia-se estimar um ganho de peso de, aproximadamente 16g ao dia (a partir dos 10 dias de vida). Sem dimorfismos ao exame clínico.

Como não havia sinais ou sintomas cardiorrespiratórios associados recebe orientação para estímulo ao aleitamento natural e ordenha para complementação da mamada com colher.

Após uma semana retorna com o mesmo ganho de peso e referia que a ordenha não era possível e descrevia amamentação natural por 20 a 30 minutos seguidos de fórmula 2 em colher, aproximadamente 30ml, pois a mãe não conseguia ordenhar. Mãe não se dispôs a tentar ordenhar mais.

Como a fórmula utilizada não era adequada, foi instruída a troca para a fórmula 1 e acompanhamento no nosso serviço e no pediatra.

Com 82 dias de vida apresentava-se com peso de 4410g (ganho de 22g ao dia), estatura de 55,5cm. Recebia fórmula 2 (720ml a 750ml ao dia) 4 medidas para 120ml de água 109kcal kg dia. Mãe não havia trocado a dieta da criança. Anemia ao exame físico sem evidências de deficiência de vitaminas.

Novamente recomendada troca da dieta para fórmula 1 e retorno em uma semana. Constata-se ganho de peso por volta de 30g ao dia.

É submetido à primeira correção (queiloplastia) com 4 meses e quinze dias de vida. Após 15 dias da realização da cirurgia retorna ao ambulatório com peso de 6,1kg. Utilizando colher e seringa. Já senta com apoio e pega objetos. É possível a segunda correção (palatal) aos 7 meses.

Discussão do caso

Embora apresentasse uma fenda completa não havia relato de risco às mamadas tampouco se notava isto ao exame clínico. Desta maneira, a utilização de sonda no período neonatal parece ter sido precipitada¹⁶¹. Como a maneira de administrar a dieta não trazia riscos evidentes foi possível manter a criança sem sonda enteral para alimentação. Optou-se, após testes de adaptação da mãe e da criança, pela utilização da colher e ou seringa como veículo para alimentar. Embora a utilização de colher como veículo de alimentação não seja muito difundida no Brasil ela é prática comum em alguns locais. Em pesquisa recente na Índia Gopalakrishna et al constataram que a prática da utilização da colher é a preferida para 90% dos cirurgiões plásticos que lidam com FOT e orientam a alimentação⁹⁰. Considerando que o ganho de peso não estava satisfatório a despeito de um método aparentemente adequado para o caso optou-se por, num primeiro instante, incentivar a ordenha. Na impossibilidade desta procurou-se a administração de fórmula que tivesse perfil mais adequado. Como pode ser observado na Tabela 8.2 a fórmula 1 tem perfil protéico mais favorável com soro de leite predominando. O soro de leite apresenta como vantagem melhor digestibilidade e, portanto, menor sensação de saciedade e maior ingestão da fórmula. Além disto, a presença de fatores relacionados à função imunológica é

maior no soro de leite^{67,162}. Na fórmula 1 também o perfil de ácidos graxos de cadeia longa é mais favorável com impacto na função visual e no comportamento cognitivo. Outra vantagem da fórmula 1 é a presença de nucleotídeos e pré-bióticos diminuindo o risco de desenvolvimento de doenças como a diarreia^{162,163}. Percebeu-se que a boa adaptação à técnica de alimentação foi fator decisivo para o caso.

Caso 2- GVP

Descrição

Paciente com fenda palatal posterior. Cariótipo: 46,XY Síndrome de Apert. Nascimento a termo com peso de 3380g e 49cm de estatura. Recebeu fototerapia no período neonatal tendo alta com 10 dias de vida já desmamado e introduzido fórmula 1 por mamadeira.

Anos de estudo pai 11 anos e mãe 11 anos. Numa consulta inicial, aos 16 dias de vida, recebe orientação genética e avaliação fonoaudiológica. Como não havia sinais ou sintomas cardiorrespiratórios associados recebe orientação para continuar com utilização da mamadeira flexível com bico ortodôntico. Não houve possibilidade de retorno ao leite materno. Pelo peso naquele momento podia-se estimar um ganho de, aproximadamente, 20 gramas ao dia com preparo inadequado da fórmula (diluição inadequada 1::45 ao invés de 1::30). Foi orientada a diluição correta.

Após uma semana retorna com o ganho de peso de 25g ao dia embora referisse que demorava bastante para mamar. Recebia fórmula 1.

Com 64 dias de vida apresentava-se com peso de 4560g, estatura de 59cm. Recebia fórmula 1 (800ml ao dia -117kcal/kg/dia). A estimativa de ganho de peso era de 22g ao dia. Não havia ao exame físico evidências de deficiência de vitaminas ou minerais.

Em novo retorno aos 105 dias de vida havia a queixa de dificuldade de ganho de peso. No momento o ganho de peso havia regredido para 17,6g ao dia. Peso era de 5300g e a estimativa de ingesta energética era abaixo de 100Kcal/kg/dia.

Reorientada a dieta e início de papas com 4 meses de vida retorna aos 6 meses de vida com peso de 6780g (ganho de 12g ao dia) e até o momento ainda não havia programado a cirurgia.

Discussão

Paciente foi desmamado no berçário de modo indevido. Provavelmente pela falta de possibilidade de ordenha e estocagem de leite humano. Como a maneira de administrar a dieta não trazia riscos evidentes foi possível manter a criança sem sonda enteral para alimentação. Considerando que o ganho de peso não estava satisfatório a diluição da fórmula e a administração da mesma foram cuidadosamente investigadas⁶⁷. Constatou-se que a diluição estava incorreta e houve aumento de peso satisfatório com a mudança em um primeiro momento. Em um segundo momento constatou-se ganho ponderal inadequado sendo reorientada a dieta por mamadeira e introdução de papas. Em termos nutricionais a orientação procurou ser dada para que houvesse o melhor ganho de peso possível. Porém, trata-se de paciente com síndrome de Apert no qual o ganho de peso e o crescimento são diferentes e de pouco entendimento para a maioria dos pediatras¹⁶⁴.

De fato, a síndrome de Apert é rara (15,5 casos por milhão de nascidos vivos) e caracterizada por manifestação de acrocefalosindactilia com cranioestenose, sindactilia das mãos e pés e alterações faciais dismórficas. A presença de mutação de fatores de crescimento de fibroblastos tem sido implicada na etiologia. Apesar da raridade da síndrome para quem atende pacientes com FOT é importante o conhecimento, pois a prevalência desta anomalia é estimada em 25 a 75% dos casos⁸⁰.

Ao nascimento o peso do paciente foi normal embora o costumeiro seja peso acima do percentil 75 devido, principalmente, ao tamanho do crânio desproporcionalmente grande^{78,164}.

O crescimento e ganho de peso tem características específicas e na infância o crescimento normalmente fica entre os percentis 5 e 50 e na puberdade não há grande crescimento devido, principalmente, ao encurtamento rizomélico dos membros

inferiores¹⁶⁴. Como em várias outras síndromes é importante que o pediatra conheça o padrão de crescimento para que consiga compreender e manejar melhor o ganho de peso dos pacientes.

Caso 3- ROR

Descrição

Paciente com fenda labial até alvéolo bilateral. Cariótipo: 46,XY. Com dimorfismos ao exame clínico (anomalias de pavilhão auricular, narinas fendidas, hipoplasia ungueal, hipertismo em frente, sobrancelhas arqueadas, persistência do canal arterial sem repercussão ao exame ecocardiográfico). O diagnóstico foi de Síndrome de Kabuki.

Ao nascimento o peso foi de 3700g e 53,8cm de estatura.

Anos de estudo pai 2 anos e mãe 5 anos. Pai alcoolista e mãe diabética.

Pais não souberam dizer se haviam recebido orientação específica quanto à alimentação no período neonatal.

Numa consulta inicial, aos 61 dias de vida, recebe orientação genética, avaliação fonoaudiológica e nutricional. Pelo peso naquele momento podia-se estimar um ganho de, aproximadamente, 7g ao dia (pesava 4060g). Além do leite materno recebia fórmula de partida (fórmula 1 180ml dia) porém, com diluição excessiva (1::45). Negava queixas cardiorrespiratórias e não foi observada deglutição de risco. É estimulado o aleitamento natural e ordenha para complementação da mamada com copinho e, caso não fosse possível, diluição correta da fórmula 1^{3,165}.

Após uma semana retorna com peso de 4220g (ganho de peso de 23g ao dia) e referia que a ordenha não era possível e descrevia amamentação natural por 20 minutos seguidos da fórmula 1 em copinho (1::30; 240ml ao dia).

Retorna com 87 dias de vida com ganho de peso de apenas 8,5g ao dia (4380g). Recebia, aproximadamente, 400ml (260Kcal, 60kcal/kg/dia) de fórmula 1 ao dia. Relatava que nos últimos dias antes da consulta passou a apresentar vômitos e febre ocasionando inapetência. Colhido urocultura.

Retorna depois de uma semana com o mesmo ganho de peso e baixa ingesta 75kcal/kg/dia e urocultura normal. Havia queixa de regurgitar e engasgar com os alimentos. Associando-se esta importante sintomatologia com o baixo ganho ponderal foi proposta sonda enteral para a família. Interna em hospital secundário para sonda e monitorização. Durante a internação ganhou 30 gramas ao dia de peso. Porém, após a alta criança retirou a sonda e pais não procuraram serviço médico para recolocá-la.

Retorna ao ambulatório com peso de 5370g aos 171 dias de vida e ganho de peso estimado, depois de retirada da sonda, em 5g ao dia. Acionada a assistente social. Neste momento com, aproximadamente, 6 meses de vida estava bastante atrasado em relação ao momento para a cirurgia labial que acabou por ser realizada após um mês.

Discussão

A síndrome de Kabuki não tem causa conhecida. É caracterizada por face dismórfica, retardo de crescimento pós-natal, anormalidades esqueléticas e alterações de dermatóglifos. O retardo mental está presente na maior parte dos casos (inteligência é normal em 16% dos afetados). Em torno de 350 casos já foram descritos no mundo. Ainda podem estar presentes uma frouxidão ligamentar (74%), anormalidades dentárias (68%), alterações cardiovasculares (42%) do trato urinário (28%). Há treze anormalidades cromossômicas associadas à síndrome de Kabuki¹⁶⁶.

No período neonatal não recebeu ou família não registrou nenhuma orientação específica para alimentação o que seria de muita importância. Como se tratava de fenda labial a possibilidade de amamentação natural era grande.

Na síndrome de Kabuki a dificuldade de crescimento e ganho de peso é fato comum e ocorre em 80% dos casos⁷⁹. No seguimento pode-se identificar que, aliado às dificuldades inerentes geradas pelo problema clínico, havia um contexto social muito desfavorável. De fato, a baixa escolaridade dos pais associada à doença crônica e fora de controle da mãe e alcoolismo do pai dificultou muito a compreensão da importância do tratamento correto. Isto pode ser reforçado observando-se que, mesmo com resultado muito bom com a utilização da sonda, os pais não retornaram para recolocá-la. Isto sugere que havia uma dificuldade de compreensão em relação às etapas e importância do tratamento proposto para a criança^{11,29}.

Muitas vezes ao ter contato com pacientes sindrômicos a tendência é não ter muita expectativa em relação ao crescimento do mesmo. Embora esta influência deva estar presente neste caso é notória a importância da condição social. O ganho de peso quando internado reforça a hipótese de que o problema social era fator importante.

Caso 4- OBP

Descrição

Paciente com fenda lábio-palatal bilateral. Sexo masculino. Cariótipo 46,XY Não havia dimorfismos associados e o diagnóstico já foi possível no período pré-natal. Mãe teve febre entre a oitava e a décima segunda semana de gestação com sorologias negativas. Nasce de parto vaginal sem complicações. Peso de nascimento de 3620g e 48cm de estatura. Anos de estudo pai superior completo e mãe superior completo. Sonda enteral locada no período pós-parto devido às regurgitações e cianose.

Numa consulta inicial aos 13 dias de vida, recebe orientação genética, avaliação fonoaudiológica e nutricional. Ganho de peso de 30g ao dia com leite materno ordenhado.

Segunda avaliação com 60 dias de vida ainda com leite materno ordenhado e ganho de peso bom de, aproximadamente, 25g ao dia. Cirurgia de lábio em tempo correto sendo que pode retirar a sonda com aproximadamente 3 meses de vida.

Discussão

Paciente apresentou deglutição de risco já no período neonatal o que indicou a sonda. Apesar da gravidade anatômica e funcional houve boa evolução. Vinha em seguimento com pediatra particular e com boa condição social e acompanhamento médico pode realizar a cirurgia em tempo correto. O diagnóstico pré-natal de FOT pode ter auxiliado no encaminhamento correto e precoce do quadro⁷⁵. De fato, a precocidade do diagnóstico é útil particularmente se o paciente tem fácil acesso ao seguimento correto¹⁰. Os exames clínicos, fonoaudiológicos e de propedêutica armada (videodeglutograma) realizados em outro serviço mostraram aspirações o que impediu a retirada da sonda inicialmente¹¹⁹. Apesar de ser exceção neste caso a utilização da sonda foi útil e bem indicada. Embora a presença de febre possa indicar que houvesse alguma intercorrência infecciosa em momento crítico da gestação as sorologias vieram negativas para rubéola e lues agentes que eventualmente levam a ocorrência de FOT^{167,168}.

Apesar da gravidade ficou claro que a boa condição social da família ajudou na evolução do caso.

Caso 5- PMC

Descrição

Paciente com fenda lábio-palatal bilateral. Cariótipo 46 XY. Não havia dismorfismos. Peso de nascimento de 3440g e 49cm de estatura.

Anos de estudo pai superior completo e mãe superior completo. Recebeu orientação no período neonatal para utilização de bico ortodôntico.

Numa consulta inicial, aos 17 dias de vida, recebe orientação genética, avaliação fonoaudiológica e nutricional. Utilizando mamadeira flexível com bico ortodôntico vinha recebendo 140kcal/kg/dia de fórmula 1 sem regurgitações e cianose. Ganho de peso era de 25g ao dia.

Segunda avaliação com 37 dias de vida. Ganho de peso bom de, aproximadamente, 28g ao dia. Cirurgia de lábio em tempo correto.

Discussão

Paciente já recebeu orientação neonatal com utilização de fórmula de partida e bico ortodôntico. A utilização de bico ortodôntico é uma das opções para a alimentação destas crianças. Para tal é necessário que haja condição econômica para aquisição e de correta higiene para a utilização^{3,53,90}. Lamentavelmente não foi aventada a possibilidade de ordenha e mãe já chega ao serviço com pouco leite e sem estímulo para tal. Evolução foi boa propiciando a realização das cirurgias em tempo correto.

9- CONCLUSÃO GERAL

Um dos primeiros estudos do PCFB investigou, por meio de entrevista com genitores, a assistência referente à alimentação pré-cirúrgica e assistência fonoaudiológica recebidas por indivíduos com FOT. Estas famílias foram atendidas para diagnóstico clínico-etiológico no Ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, pertencente ao Serviço de Genética Clínica do Hospital de Clínicas da Unicamp, hospital terciário não especializado em tratamento de fenda orofacial.

Os resultados apontaram que o atendimento fonoaudiológico, embora fosse considerado precoce, não ocorreu na totalidade dos casos e concluiu-se que existe dificuldade de acesso e manutenção do tratamento por problemas socioeconômicos e geográficos³. Além disso, durante atendimento, era evidente a dificuldade de ganho de peso e atraso cirúrgicos decorrentes disso. Assim, tendo em vista os objetivos do PCFB, surgiu o interesse em investigar aspectos nutricionais dos indivíduos, especialmente lactentes, com FOT.

Assim, naquele mesmo ano, deu-se início ao estudo transversal (Capítulo 1), visando caracterizar objetivamente a população de indivíduos com FOT não síndrômica atendidos neste serviço. Observou-se que, mesmo neste grupo sem alterações iniciais que indicassem a presença de síndrome, a desnutrição crônica era fator importante. Esses resultados, aliados ao estudo de Amstalden-Mendes (2006), motivou a proposição de uma estratégia para investigação da questão nutricional nestes grupos de pacientes³.

Como pode ser observado no Capítulo 2, embora houvesse uma dificuldade para manter um seguimento nutricional, algumas intervenções, aplicadas por uma equipe multiprofissional (com fonoaudiólogo, pediatra, nutrólogo e assistente social), trouxeram benefícios para o ganho de peso em pouco tempo, reforçando a necessidade de acompanhamento longitudinal próximo nesta questão.

Havia, ainda, a necessidade de caracterização mais ampla de aspectos essenciais, abordados em estudo multicêntrico em diferentes estruturas assistenciais e regiões. Neste, independentemente de FOT caracterizada como síndrômica ou não, grande parte dos pacientes não é operada por problemas nutricionais. Independentemente da discussão se os protocolos de tempo cirúrgico são ou não adequados - inclusive há uma

enorme variação nestes - o adiamento das cirurgias causa sequelas físicas e emocionais para o paciente e a família⁷.

Constatado que a nutrição e seu acompanhamento é questão central na atenção do indivíduo com FOT, fica clara a necessidade de discutir a atuação dos profissionais de saúde neste assunto. Além de orientações na maternidade³³, o seguimento após a alta deve ser contínuo, quanto ao reforço de orientações aos genitores, necessidade de modificações do tipo de técnica para alimentação ou de alimento e detecção de co-morbidades. Estas medidas, implantadas com sucesso em outros países, revelaram-se bastante eficazes⁵⁵. De fato, em países desenvolvidos, em que o seguimento é rígido e regionalizado, há uma menor taxa de desnutrição.

O Brasil é reconhecido mundialmente por serviços de excelência em tratamento e reabilitação de fendas labiopalatais, realizados, na grande maioria, em serviços públicos, vinculados à RRTDCF. Parte dos atendimentos também são realizados em serviços públicos não formalmente integrados à RRTDCF^{10,169}. Apesar disso, ainda não houve avanços quanto à estruturação da média complexidade ou à preparação do profissional da atenção básica para o reconhecimento das necessidades de saúde destes pacientes. Essa seria uma etapa importante para atenção integral à saúde, especialmente considerando a distribuição geográfica das unidades da RRTDCF, que muitas vezes impede a manutenção de um cronograma regular de consultas.

Por outro lado, o estudo multicêntrico realizado revelou que o principal local de atendimento dos indivíduos com FOT é a UBS (Capítulo 3). Além disso, no estudo de Anjos (2011), observou-se não só o despreparo dos profissionais da estratégia da saúde da família para o manejo deste grupo de indivíduos, mas também do interesse em obter mais conhecimento sobre o tema. Esta realidade, não é diferente de outros países^{81,132,134}.

Em caracterização do perfil de profissionais de saúde ingressantes nas unidades de ESF, observou-se que a maioria é de recém formados¹²⁸, que recebem treinamento por meio de cursos de capacitação durante sua vida profissional. Assim, como parte da caracterização do conhecimento sobre manejo de indivíduos com FOT, novo estudo do PCFB visou detectar o conhecimento de aspectos essenciais da atenção em estudantes do

último ano dos cursos da área da saúde da Universidade Estadual de Campinas. Neste, constataram-se diversas deficiências de conhecimentos, referentes à identificação das dificuldades acarretada pelas FOT, na escolha de métodos para ingestão de alimentos, de investigação clínica e seguimento longitudinal¹¹⁶. Os aspectos nutricionais foram investigados e analisados no capítulo 4 do presente trabalho, e identificou, também, insuficiência de conhecimentos.

Várias podem ser as proposições e especulações que podem ser feitas para melhorar a situação deste ensino. Considerando a evolução da saúde como um todo, o mais lógico é que haja integração entre os vários profissionais de saúde visando o bem comum. Assim, a proposta de uma disciplina integrada onde várias faculdades convivem numa mesma universidade torna-se praticamente, a escolha mais apropriada. Assuntos e discussões práticas trazem reflexão e envolvimento. Além disto, é importante que o aluno entenda que há várias facetas de uma mesma doença e do tratamento que a envolve.

A integração multiprofissional permite que cada área contribua com suas características próprias. Por exemplo, um estudante de fonoaudiologia tem conhecimentos mais profundos de aparelho foniátrico, o da enfermagem sobre locação e manutenção de sonda, o de odontologia em relação à anatomia e ao risco de doenças bucais, e o de medicina, com processos terapêuticos específicos, como o tratamento da anemia. A troca de idéias e, principalmente, conceitos complementares é estimulante.

Contudo, a implantação deste processo e seus efeitos demandam tempo e motivação de diferentes seguimentos acadêmicos. Ainda, nem todas as faculdades estão no mesmo *campus*. Uma proposta seria a realização de mutirões de ensino. O grupo do PCFB teve uma experiência deste tipo, há quatro anos, em encontros semanais na FCM-Unicamp em Maceió, onde integrantes do grupo (pediatra, nutrólogo, fonoaudiólogo, geneticista) ministraram curso com aplicação prática sobre o assunto. Cursos *on line* poderiam também ser planejados, e poderiam atender, ainda, às equipes de ESF¹¹⁶. Nestes, o foco nas questões nutricionais seria essencial.

No que concerne à nutrição, o conteúdo das palestras e discussões, em Maceió, continha um esboço do que veio a ser desenvolvido no Capítulo 5 e Anexo 11.4. Estes se compõe de propostas para a condução nutricional e espera-se que possa ser um guia para que o profissional de saúde atue de modo mais seguro.

Finalmente, pode-se dizer que o presente trabalho apesar de planejado, foi construído, ao longo das atividades do autor no PCFB, atendendo o curso das demandas que apareceram. A concepção e elaboração das propostas encontram-se bastante embasadas.

Entretanto, a efetivação das mesmas depende de esforço conjunto de profissionais, estrutura acadêmica, serviços assistenciais, e apoio governamental. Decerto, há muito que fazer na construção de atendimento primário apropriado. Para isso, os passos iniciais já foram efetivados.

10- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Spina V, Psillakis JM, Lapa FS, Ferreira MC. Classificação das fissuras lábio-palatinas: sugestões de modificação. Rev Hosp Clin Fac Med Univ São Paulo. 1972; 27(1):5-6.
- 2- Silva Filho OG, Ferrari Jr FM, Rocha DL, Freitas JAS. Classificações das fissuras lábio-palatais: breve histórico, considerações clínicas e sugestões de modificação. Rev Bras Cir. 1992; 82(2):59-65.
- 3- Amstalden-Mendes LG, Gil-da-Silva-Lopes VL. Fenda de lábio e ou palato: recursos para alimentação antes da correção cirúrgica. Rev. Ciênc. Méd. Campinas. 2006; 15(5):437-448.
- 4- Mossey PA, Little J, Munger RG, Dixon MJ, Shaw WC. Cleft lip and palate. Lancet. 2009 Nov 21; 374(9703):1773-85.
- 5- Mossey PA, Little J. Epidemiology of Oral Clefts: an International Perspective. Part III Epidemiology of Oral Clefts Section I Basic Principles In: Wyszynski DF, editor Cleft Lip and Palate from Origin to Treatment. New York: Oxford University Press; 2002: 127-158.
- 6- World Health Organization. The challenge of chronic conditions. Preparing a health care workforce for the 21st century Geneva: WHO; 2005.
- 7- Kasten EF, Schmidt SP, Zickler CF, Berner E, Damian LA, Christian GM, et al. Team care of the patient with cleft lip and palate. Hicks TL Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. 2008 May-Jun; 38(5):138-58.
- 8- Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated Malformation in Cases with Oral Clefts. Cleft Palate Craniofac J. 2000; 37 (1):41-47.
- 9- García RR, Vicente MC, Gracia Cervero E, Gros Esteban D, Ureña Hornos T, Labarta Aizpun JI, et al. [Cleft palate and cleft lip. Clinical review] Cir Pediatr. 2004 Oct; 17(4):171-4.
- 10- Monlleó IL, Gil-da-Silva-Lopes VL. Anomalias craniofaciais: descrição e avaliação das características gerais da atenção no Sistema de Saúde Pública. Cad de Saúde Pública. Rio de Janeiro. 2006; 22(5):913-922.

- 11- Reilly S, Reid J, Skeat J. ABM Clinical Protocol #17: Guidelines for breastfeeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate. Academy of Breastfeeding Medicine Clinical Protocol Committee. *Breastfeed Med.* 2007 Dec; 2(4):243-50.
- 12- Cohen Jr MM, Gorlin RJ, Fraser FC. Craniofacial Disorders. In: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Org. Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics. New York: Churchill Livingstone; 1997; p.1121-1148.
- 13- Ribeiro-Roda, Gil-da-Silva-Lopes VL: Aspectos odontológicos das fendas labiopalatinas e orientações para cuidados básicos. *Rev Ciênc Méd,* 2008; 17(2):95-103.
- 14- Cohen Jr MM. Syndromes with orofacial clefting. Part II Clinical Features of Cleft Lip and palate. Chapter 6. pp 53 - 65. In *Cleft lip & Palate: From origin to treatment.* New York: Oxford University Press; In: Wyszynski DF, editor 2002.
- 15- Shprintzen RJ, Siegel-Sadewitz VL, Amato J, Golberg RB. Anomalies associated with cleft lip, cleft palate, or both. *American Journal of Medical Genetics.* 1985; 20:585-595.
- 16- Hayes C. Environmental risk factors and oral clefts. Part III Epidemiology of Cleft Lip and Palate. section I Basic Principles Chapter 13. Pp 159 - 69. In *Cleft lip & Palate: From origin to treatment.* New York: Oxford University Press; In: Wyszynski DF, editor 2002.
- 17- Carinci F, Rullo R, Farina A, Morano D, Festa VM, Mazzarella N, et al. Non-syndromic orofacial clefts in Southern Italy: pattern analysis according to gender, history of maternal smoking, folic acid intake and familial diabetes. *J Craniomaxillofac Surg.* 2005; Apr; 33(2):91-4.
- 18- Carmichael SL, Yang W, Herring A, Abrams B, Shaw GM. Maternal food insecurity is associated with increased risk of certain birth defects. *J Nutr.* 2007; Sep; 137(9):2087-92.
- 19- Bzoch KR. Etiological factors related to cleft palate speech. In: Bzoch KR. *Communicative disorders related to cleft lip and palate.* Boston: Little & Brown; 1979; p.67-76.
- 20- Altmann EBC. Tratamento precoce. In: Altmann EBC, editor. *Fissuras labiopalatinas.* 4a.ed. Carapicuíba: Pró Fono. 1997; p.291-323.

- 21- Berk NW, Marazita ML. Costs of cleft lip and palate: personal and societal implications. In: Wyszynski DF, editor. Cleft lip and palate from origin to treatment. New York: Oxford University Press; 2002, p.458-67.
- 22- World Health Organization. Global strategies to reduce the health - care burden of craniofacial anomalies. Report of WHO meetings on International Collaborative Research on Craniofacial Anomalies. Geneva: WHO; 2002.
- 23- Bradbury E, Bannister P. Aconselhamento Pré-natal, perinatal e pós-natal. In: Watson ACH, Sell DA, Grunwell P. Tratamento de fissura labial e fenda palatina. Santos, São Paulo; 2005; p.117-122.
- 24- Brasil. Reduzindo as desigualdades e ampliando o acesso à assistência à saúde no Brasil 1998-2002. Brasília-DF: Ministério da Saúde; 2002.
- 25- Ministério da Saúde: portaria SVS/MS no 272/1998 e a resolução RCD no 63/2000.
- 26- Bottoni A, Bottoni A, Cassulino AP, Biet F, Sigulem DM, Oliveira GP, et al. Impact of nutrition support teams on hospitals' nutritional support in the largest South American city and its metropolitan area. *Nutrition*. 2008 Mar; 24(3):224-32.
- 27- Brasil. Portaria SAS/MS n.62, 19 de abril de 1994. Normaliza cadastramento de hospitais que realizem procedimentos integrados para reabilitação estético-funcional dos portadores de má-formação lábio-palatina para o Sistema Único de Saúde. *Diário Oficial, Brasília*; 1994; v.3.
- 28- American Cleft Palate Craniofacial Association. Approval of Teams, Standards for Cleft Palate and Craniofacial Teams, 2007.
- 29- Chuacharoen R, Ritthagol W, Hunsrisakhun J, Nilmanat K. Felt needs of parents who have a 0- to 3-month-old child with a cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2009 May; 46(3):252-7.
- 30- Avedian LV, Ruberg RL. Impaired weight gain in cleft palate infants. *Cleft Palate-Craniofacial J* 1980; 17(1):24-26.

- 31- Turner L, Jacobsen C, Humenczuk M, Singhal VK, Moore D, Bell H. The effects of lactation education and a prosthetic obturator appliance on feeding efficiency in infants with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2001; 38(5):519-24.
- 32- Pandaya AN, Boorman JG. Failure to thrive in babies with cleft lip and palate. *Br J Plast Surg* 2001; 54:471-75.
- 33- Amstalden-Mendes LG; Gil-da-Silva-Lopes VL, Magna LA. Neonatal care of infants with cleft lip and/or palate: feeding orientation and evolution of weight gain in non-specialized Brazilian Hospital. *Cleft Palate Craniofac J*. 2007; 44(3):329-34.
- 34- Robin NH, Baty H, Franklin J, Guyton FC, Mann J, Woolley AL, et al. The multidisciplinary evaluation and management of cleft lip and palate. *South Med J*. 2006 Oct; 99(10):1111-20.
- 35- Ysunza A, Pamplona MC, Quiroz J, Yudovich M, Molina F, González S, et al. Maxillary growth in patients with complete cleft lip and palate, operated on around 4-6 months of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 May; 74(5):482-5.
- 36- Shaw WC. The Eurocleft Study- Eight Year Follow Up. In: *Transaction: 8th International Congress on Cleft Palate and related Craniofacial Anomalies*. Singapore: Stamford Press 1997, p 1037.
- 37- Andrew MJ, Sullivan PB. Growth in cerebral palsy *Nutr Clin Pract*. 2010 Aug; 25(4):357-61.
- 38- Cariola TC, Sá AEF. Atitudes e reações emocionais de pais com o nascimento de uma criança portadora de fissura labiopalatal. *Pediatria Moderna* 1991; (6):489-94.
- 39- Reid J, Kilpatrick N, Reilly S. A prospective, longitudinal study of feeding skills in a cohort of babies with cleft conditions. *Cleft Palate Craniofac J*. 2006 Nov; 43(6):702-9.
- 40- Bannister P. Conduta na alimentação inicial. In: Watson, A. C. H; Sell, D; Agrunwell, P. *Tratamento de fissura labial e fenda palatina*. São Paulo: Santos Editora; 2005; p.137-147.

- 41- Kogo M, Okada G, Ishii S, Shikata M, Iida S, Matsuya T. Breast feeding for cleft lip and palate patient, using the Hotz-type plate. *Cleft Palate Craniofac J.* 1997; 34(4):351-3.
- 42- Flynn T, Möller C, Jönsson R, Lohmander A. The high prevalence of otitis media with effusion in children with cleft lip and palate as compared to children without clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* (October 2009) Volume 73, Issue 10, Pages 1441-1446.
- 43- Aniansson G, Svensson H, Becker M, Ingvarsson L. Otitis media and feeding with breast milk of children with cleft palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* 2002; 36(1):9-15.
- 44- Paradise JL, Elster BA, Tan L. Evidence in infants with cleft palate that breast milk protects against otitis media. *Pediatrics.* 1994 Dec; 94(6 Pt 1):853-60.
- 45- Zarate YA, Martin LJ, Hopkin RJ, Bender PL, Zhang X, Saal HM. Evaluation of growth in patients with isolated cleft lip and/or cleft palate. *Pediatrics.* 2010 Mar; 125(3):e543-9.
- 46- Franco LV, Iñárritu M C. Tema de reflexión La enseñanza de la nutrición en la carrera de medicina *Rev Fac Med UNAM* Vol.44 N° 5 224 Septiembre-October, 2001.
- 47- Frisancho AR. Anthropometric standards for the assessment of growth and nutritional status. 1st ed. Michigan: University of Michigan Press; 1993.
- 48- World Health Organization. The World Health Organization's infant-feeding recommendation. *Bull World Health Organization,* 1995; 73:165-74.
- 49- Zeferino AM, Barros Filho AA, Bettiol H, Barbieri MA. [Monitoring growth]. *J Pediatr (Rio J).* 2003 May; 79 Suppl 1:S23-32.
- 50- Waterlow JC. Monogr Ser Classification and definition of protein-energy malnutrition. *World Health Organ.* 1976; (62):530-55.
- 51- Moreno, AM & Lemos Marini SHV, 2002 - CIPED/FCM/Unicamp.
- 52- Ferrini MT, Borges VC, Watzberg DL. Vitaminas Capítulo 5 pp 37-51 In *Nutrição Enteral e Parenteral na Prática Clínica* Editora Atheneu Segunda edição 1998.

- 53- Glennly AM, Hooper L, Shaw WC, Reilly S, Kasem S, Reid J. Feeding interventions for growth and development in infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate (Review). *Cochrane Database Syst Rev.* 2007; (3):CD003315.
- 54- Felix-Schollaart B, Hoeksma JB, Prah-Andersen B. Growth comparison between children with cleft lip and/or palate and controls. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992 Sep; 29(5):475-80.
- 55- Smedegaard L, Marxen D, Moes J, Glassou E. Hospitalization, Breast-Milk Feeding, and Growth in Infants With Cleft Palate and Cleft Lip and Palate Born in Denmark. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* November 2008, Vol 45 n6 pp 628-632.
- 56- Lazarus DD, Hudson DA, Fleming NA, Goddard EA, Fernandes DB. Are children with clefts underweight for age at the time of primary surgery? *Plast reconstr surg.* 1999; 103:1624-1629.
57. Gopinath VK, Muda WA. Assessment of growth and feeding practices in children with cleft lip and palate. *Southeast Asian J Trop Med Public Health.* 2005; 36:254-258.
- 58- Richard ME. Feeding the newborn with cleft lip and/or palate: the enlargement, stimulate, swallow, rest (ESSR) method. *J Pediatr Nursing.* 1991; 6(5):317-21.
- 59- Koletzko B, Baker S, Cleghorn G, Neto UF, et al. Global Standard for the Composition of Infant Formula: recommendations of an ESPGHAN Coordinated International Expert Group. *J Pediatr Gastroent Nutr,* 2005; 41(5):584-99.
- 60- Nackashi JA, Dedlow ER, Dixon-Wood V. Health care for children with cleft lip and palate: comprehensive services and infant feeding. pp 303 - 318. Section II Treatment Chapter 25, In *Cleft Lip & Palate: From origin to treatment.* Oxford University Press. In: Wyszynski DF, editor 2002.
- 61- Simon MI, Drehmer M, Menna-Barreto SS. Association between nutritional status and dietary intake in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2009 Oct; 35(10):966-72.

62- Lawlor DA, Benfield L, Logue J, Tilling K, Howe LD, Fraser A, et al. Association between general and central adiposity in childhood, and change in these, with cardiovascular risk factors in adolescence: prospective cohort study. *BMJ*. 2010 Nov 25 *BMJ Online first* bmj.com 341:11 pg.

63- World Health organization Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards: length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: methods and development. Geneva: WHO; 2006.

64- Conover WJ. (1971). *Practical Nonparametric Statistics*. John Wiley & Sons Inc. New York.

65- Janjindamai W, Chotsampancharoen TJ. Effect of fortification on the osmolality of human milk *Med Assoc Thai*. 2006 Sep; 89(9):1400-3.

66- Reid J. A review of feeding interventions for infants with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2004; 41(3):268-78.

67- Sociedade Brasileira de Pediatria. Departamento de Nutrologia. Manual de orientação: alimentação do lactente, do pré-escolar, do escolar, do adolescente e na escola. Rio de Janeiro: Sociedade Brasileira de Pediatria, Departamento de Nutrologia, 2008.

68- Kwari DY, Chinda JY, Olasoji HO, Adeosun OO. Cleft lip and palate surgery in children: anaesthetic considerations. *Afr J Paediatr Surg*. 2010 Sep-Dec; 7(3):174-7.

69- Sandberg DJ, Magee Jr WP, Denk MJ. Neonatal cleft lip and cleft palate repair. *AORN J*. 2002 Mar; 75(3):490-8; quiz 501-4, 506-8.

70- Goldberg LJ, Lenzy Y. Nutrition and hair. *Clin Dermatol*. 2010 Jul-Aug; 28(4):412-9.

71- Barbosa MM, Rocha CM, Katina T, Caldas M, Codorniz A, Medeiros C. Prevalence of congenital heart diseases in oral cleft patients. *Pediatr Cardiol*. 2003 Jul-Aug; 24(4):369-74.

72- Shafi T, Khan MR, Atiq M. Congenital heart disease and associated malformations in children with cleft lip and palate in Pakistan. *Br J Plast Surg*. 2003 Mar; 56(2):106-9.

- 73- Li HY, Lo LJ, Chen KS, Wong KS, Chang KP. Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002 Aug; 1;65(1):45-51.
- 74- Kent R, Martin V. Nasogastric feeding for infants who have undergone palatoplasty for a cleft palate. *Paediatr Nurs*. 2009 Dec; 21(10):24-9.
- 75- Maarse W, Pistorius LR, van Eeten WK, Breugem CC, Kon M, van den Boogaard MJ, et al. Prenatal orofacial cleft; accuracy of ultrasound screening. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2010 Nov 26.
- 76- Needlman RD. Growth and Development. Part II Chapter 15. Assessment of growth pp 57-61. In Nelson Textbook of pediatrics 16Th Edition Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB W.B. Saunders Company 2000.
- 77- Prado CC, Nogueira RJ, Barros-Filho A de A, da Costa-Pinto EA, Hessel G. Growth evaluation in infants with neonatal cholestasis. *Arq Gastroenterol*. 2006 Oct-Dec; 43(4):305-9.
- 78- Park WJ, Theda C, Maestri NE, Meyers GA, Fryburg JS, Dufresne C, et al. Analysis of phenotypic features and FGFR2 mutations in Apert syndrome. *Am J Hum Genet*. 1995 Aug; 57(2):321-8.
- 79- Kobayashi ET, Maruyama Y, Kobayashi K. A longitudinal evaluation of craniofacial growth in a patient with Kabuki make-up syndrome: a case report. *Eur J Orthod*. 2001 Apr; 23(2):205-13.
- 80- Soancă A, Dudea D, Gocan H, Roman A, Culic B. Oral manifestations in Apert syndrome: case presentation and a brief review of the literature. *Rom J Morphol Embryol*. 2010; 51(3):581-4.
- 81- Amstalden-Mendes, 2011. Aspectos da atenção à saúde a indivíduos com fenda de lábio e (ou) palato no Brasil e propostas para seu incremento no SUS. Tese de doutorado defendida na FCM-Unicamp em 16/02/2011.
- 82- Cassell CH, Daniels J, Meyer RE. Timeliness of primary cleft lip/palate surgery. *Cleft Palate Craniofac J*. 2009 Nov; 46(6):588-97.

- 83- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) 2006.
- 84- Black JD, Giroto JA, Chapman KE, Oppenheimer AJ. When my child was born: cross-cultural reactions to the birth of a child with cleft lip and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009 Sep; 46(5):545-8.
- 85- Strauss RP, Sharp MC, Lorch SC, Kachalia B. Physicians and the communication of "bad news": parent experiences of being informed of their child's cleft lip and/or palate. *Pediatrics.* 1995 Jul; 96(1 Pt 1):82-9.
- 86- Di Ninno CQMS, Gomes RO; Santos PG et al. O conhecimento de profissionais da área da saúde sobre fissura labiopalatina. *Rev. Soc. Bras. Fonoaudiol.* 2004; 9(2):93-10.1.
- 87- Beaumont D. A study into weight gain in infants with cleft lip/palate. *Paediatr Nurs.* 2008 Jul; 20(6):20-3.
- 88- Grollemund B, Galliani E, Soupre V, Vazquez MP, Guedeney A, Danion A. The impact of cleft lip and palate on the parent-child relationships. *Arch Pediatr.* 2010 Sep; 17(9):1380-5.
- 89- Austin AA, Druschel CM, Tyler MC, Romitti PA, West II, Damiano PC, et al. Interdisciplinary craniofacial teams compared with individual providers: is orofacial cleft care more comprehensive and do parents perceive better outcomes? *Cleft Palate Craniofac J.* 2010 Jan; 47(1):1-8.
- 90- Gopalakrishna A, Agrawal K. A status report on management of cleft lip and palate in India. *Indian J Plast Surg.* 2010 Jan; 43(1):66-75.
- 91- Shinde VS, Tambvekar S. Anaesthetic problems of cleft lip and palate surgery in India. *Prog Pediatr Surg.* 1982; 15:25-30.
- 92- Brown KL, Phillips TJ. Nutrition and wound healing. *Clin Dermatol.* 2010 Jul-Aug; 28(4):432-9.
- 93- Dylewski ML, Prelack K, Weber JM, Keaney T, Ryan CM, Sheridan RL, et al. Malnutrition among pediatric burn patients: A consequence of delayed admissions. *Burns.* 2010 Dec; 36(8):1185-9.

- 94- Wild T, Rahbarnia A, Kellner M, Sobotka L, Eberlein T. Basics in nutrition and wound healing. *Nutrition*. 2010 Sep; 26(9):862-6.
- 95- Alves CC, Torrinhas RS, Giorgi R, Brentani MM, Logullo AF, Arias V, et al. Short-term specialized enteral diet fails to attenuate malnutrition impairment of experimental open wound acute healing. *Nutrition*. 2010 Sep; 26(9):873-9.
- 96- Agarwal P, Prajapati B, Sharma D. Evaluation of skin graft take following post-burn raw area in normovolaemic anaemia. *Indian J Plast Surg*. 2009 Jul; 42(2):195-8.
- 97- Røine E, Bjørk IT, Oyen O. Targeting risk factors for impaired wound healing and wound complications after kidney transplantation. *Transplant Proc*. 2010 Sep; 42(7):2542-6.
- 98- Schwartz E. Anemias of inadequate Production. Section 2. Chapter 459. Physiologic anemia of Infancy pp 1466. In Nelson Textbook of pediatrics 16Th Edition Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB W.B. Saunders Company 2000.
- 99- Tricta Jr DF. Anemia fisiológica do lactente. *J Pediatr (Rio J)* 1986; 60(3):105-10.
- 100- Osório MM. Determinant factors of anemia in children. *J Pediatr (Rio J)* 2002; 78(4):269-78.
- 101- World Health Organization. Focusing on anaemia: towards an integrated approach for effective anaemia control. Geneva: World Health Organization; 2004.
- 102- Lutter CK. Iron deficiency in young children in low-income countries and new approaches for its prevention. *J Nutr*. 2008 Dec; 138(12):2523-8.
- 103- dos Reis MC, Nakano AM, Silva IA, Gomes FA, Pereira MJ. Prevalence of anemia in children three to 12 months old in a health service in Ribeirão Preto, SP, Brazil. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2010 Jul-Aug; 18(4):792-9.
- 104- Carvalho AG, Lira PI, Barros M de F, Aléssio ML, Lima M de C, Carbonneau MA, et al. Diagnosis of iron deficiency anemia in children of Northeast Brazil. *Rev Saúde Pública*. 2010 Jun; 44(3):513-9.

- 105- Oliveira AS, Silva R de C, Fiaccone RL, Pinto E de J, Assis AM. Effect of length of exclusive breastfeeding and mixed feeding on hemoglobin levels in the first six months of life: a follow-up study. *Cad Saude Publica*. 2010 Feb; 26(2):409-17.
- 106- Dewey KG, Cohen REJ, Rivera LL, Brown KH. Effects of age of introduction of complementary foods on iron status of breast-fed infants in Honduras. *Am J Clin Nutr* 1998; 67:878-84.
- 107- Faireweather-Tait SJ. Iron deficiency in infancy: easy to prevent - or is it? *Eur J Clin Nutr* 1992; 46 Suppl 4:9-14.
- 108- Torres MAA, Sato K, Queiroz SS. Anemia em crianças menores de dois anos atendidas nas unidades básicas de saúde no Estado de São Paulo, Brasil. *Rev Saúde Pública* 1994; 28(1):290-4.
- 109- Gunawardana RH, Gunasekara SW, Weerasinghe JU. Anesthesia and surgery in pediatric patients with low hemoglobin values. *Indian J Pediatr* 1999; 66:523-6.
- 110- McNiel ME, Labbok MH, Abrahams SW. What are the risks associated with formula feeding? A re-analysis and review. *Breastfeed Rev*. 2010 Jul; 18(2):25-32.
- 111- Montagnoli LC, Barbieri MA, Bettiol H, Marques IL, de Souza L. Growth impairment of children with different types of lip and palate clefts in the first 2 years of life: a cross-sectional study. *J Pediatr (Rio J)*. 2005 Nov-Dec; 81(6):461-5.
- 112- Biancuzzo M. Clinical focus on clefts. Yes! Infants with clefts can breastfeed. *AWHONN Lifelines*. 1998 Aug; 2(4):45-9.
- 113- Wight NE, Cordes R, Chantry CJ, Howard CR, Lawrence RA, Marinelli KA, et al. ABM clinical protocol #3: hospital guidelines for the use of supplementary feedings in the healthy term breastfed neonate, revised 2009. Academy of Breastfeeding Medicine Protocol Committee. Collaborators (8) *Breastfeed Med*. 2009 Sep; 4(3):175-82.
- 114- Olson RP, Stone A, Lubarsky D. The Prevalence and Significance of Low Preoperative Hemoglobin in ASA 1 or 2 Outpatient Surgery Candidates *Anesth Analg* 2005;101:1337-40.

115- Narr BJ and Brown DR in: Evidence-Based practice of Anesthesiology Editor; Lee A Fleisher Saunders Elsevier 2009 Section II Chapter 5 Should preoperative hemoglobin always be obtained? Edited by Wyszynski 2002.

116- Silveira-Basso, 2011. Conhecimento de futuros profissionais da saúde sobre aspectos de importância multiprofissional de indivíduos com fenda de lábio e (ou) palato. Dissertação de mestrado defendida na FCM-UNICAMP em 17/02/2011.

117- DAC: Diretoria Acadêmica da Unicamp. Acesso a catálogos de cursos de graduação de 2008 a 2010.

118- Kudo AM. Ações integradas de fisioterapia, fonoaudiologia e ocupacional em pediatria. In: Santos AE. Fisioterapia, fonoaudiologia e terapia ocupacional. São Paulo: Sarvier, 1980. Cap. 32, p. 309-368.

119- Havstam C, Lohmander A, Persson C, Dotevall H, Lith A, Lilja J. Evaluation of VPI-assessment with videofluoroscopy and nasoendoscopy. Br J Plast Surg. 2005 Oct; 58(7):922-31.

120- Weiss K, Fattal-Valevski A, Reif S. How to evaluate the child presenting with an apparent life-threatening event? Isr Med Assoc J. 2010 Mar; 12(3):154-7.

121- Thomé S. Estudo da prática do aleitamento materno em crianças portadoras de malformação congênita de lábio e/ou palato [dissertação]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade Estadual de São Paulo; 1990.

122- Pini JG, Pere SPBA. Alimentação do lactente portador de lesão lábio-palatal: aleitamento e introdução alimentar. Rev Nutr Campinas, 14(3):195-199; 2001.

123- Garcez LW, Giugliani ER. Population-based study on the practice of breastfeeding in children born with cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J. 2005 Nov; 42(6):687-93.

124- Loras-Duclaux I. Breast feeding infants with cleft lip and/or cleft palate. Arch Pediatr. 2010 Jun; 17(6):783-4.

- 125- Marchand V. Enteral nutrition tube feedings. In: Baker S, Baker R, Davis A, eds. *Pediatric Nutrition Support*. Boston, MA: Jones and Bartlett; 2007; 249-260.
- 126- Grow JL, Lehman JA. A local perspective on the initial management of children with cleft lip and palate by primary care physicians. *Cleft Palate Craniofac J*. 2002 Sep; 39(5):535-40.
- 127- Kiray Vural B, Tomatir AG, Kuzu Kurban N, Taşpinar A. Nursing students' self-reported knowledge of genetics and genetic education. *Public Health Genomics*. 2009; 12(4):225-32.
128. Tomasi E, Facchini LA, Piccini RX, Thumé E, Silveira DS, Siqueira FV, et al. Epidemiological and socio-demographic profile of primary care workers in the South and Northeast of Brazil. *Cad Saude Publica*. 2008; 24 Suppl 1:S193-201.
- 129- Lass NJ, Gasperini RM, Overberger JE, Connolly ME. The exposure of medical and dental students to the disorder of cleft palate. *Cleft Palate J*. 1973 Jul; 10:306-11.
- 130- Vallino LD, Brown AS. Assessing third-year medical students' knowledge of and exposure to cleft palate before and after plastic surgery rotation. *Ann Plast Surg*. 1996 Apr; 36(4):380-7.
- 131- Jones MC. Educating the practitioner and the public. pp 495-497. Section III Public Health Issues Chapter 41, In *Cleft Lip & Palate: From origin to treatment*. Oxford University Press. Edited by Wyszynski 2002.
- 132- Damiano PC, Tyler MC, Romiti PA, Druschel C, Austin AA, Burnett W, et al: primary care physicians experience with children with oral clefts in three states. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2010 Oct 1.
- 133- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica: Avaliação para melhoria da qualidade da estratégia saúde da família / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. - Brasília: Ministério da Saúde 2005a.

134- Anjos FS, Bueno BH, Lipinski-Figueiredo E, Porciuncula CGG, Gil-da-Silva-Lopes VL, Monlleó IL: Experience of family care professionals with orofacial clefts in Brazil. *Genomics and Public Health*, 2011 (submetido).

135- Amaral E, Zeferino A, Nadruz W, Antonio MA, Sarian L, Inhaia C, et al. Successful accomplishment of educational goals with clinical experience at public primary care facilities. *Med Teach*. 2007 Sep; 29(6):600-5.

136- Dias e Brito R, Mattos BSC, Maia FAZ, Coto NP. Fissuras labiopalatinas: nível de conhecimento no curso de odontologia. *Rev Odont Univ Santo Amaro*. V.6, n.1 e n.2, p19-26. 2001.

137- Parker D, Emmett PM, Heaton KW. Final year medical students' knowledge of practical nutrition. *J R Soc Med*. 1992 Jun; 85(6):338.

138- Gramlich LM, Olstad DL, Nasser R, Goonewardene L, Raman M, Innis S, et al. Medical students' perceptions of nutrition education in Canadian universities. *Appl Physiol Nutr Metab*. 2010 Jun; 35(3):336-43.

139- Mlodinow SG, Barrett-Connor E. Physicians' and medical students' knowledge of nutrition. *Acad Med*. 1989 Feb; 64(2):105-6.

140- De Souza, Zeferino AM, Ros MDA A Changes in medicine course curricula in Brazil encouraged by the Program for the Promotion of Medical School Curricula (PROMED). *BMC Med Educ*. 2008 Nov; 27;8:54.

141- Koles PG, Stolfi A, Borges NJ, Nelson S, Parmelee DX. The impact of team-based learning on medical students' academic performance. *Acad Med*. 2010 Nov; 85(11):1739-45.

142- Meechan R, Mason V, Catling J. The impact of an integrated pharmacology and medicines management curriculum for undergraduate adult nursing students on the acquisition of applied drug/pharmacology knowledge. *Nurse Educ Today*. 2010 Sep 10.

143- Endevelt R, Shahar DR, Henkin Y. Development and implementation of a nutrition education program for medical students: a new challenge. *Educ Health (Abingdon)*. 2006 Nov; 19(3):321-30.

- 144- Bhattacharji S, Joseph A, Abraham S, Muliyl J, John KR, Ethirajan N. Teaching nutrition to medical students: a community-based problem-solving approach. *Med Educ.* 1990 Jan; 24(1):32-6.
- 145- Wide Smiles. Breast feeding the cleft-affected newborn: making it safe. *Wide smiles Cleft links* 1996 [cited 2003 Oct 6]. Available from: <http://www.widesmiles.org/cleftlinks/WS-004.html>.
- 146- Huempfer-Hierl H, Hemprich A, Hierl T. Results of a prospective anthropometric and functional study about aesthetics and nasal respiration after secondary rhinoplasty in cleft lip and palate patients. *Craniofac Surg.* 2009 Sep; 20 Suppl 2:1863-75.
- 147- Sheahan P, Blayney AW, Sheahan JN, Earley MJ. Sequelae of otitis media with effusion among children with cleft lip and/or cleft palate. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 2002 Dec; 27(6):494-500.
- 148- Vallino LD, Zuker R, Napoli JA. A study of speech, language, hearing, and dentition in children with cleft lip only. *Cleft Palate Craniofac J.* 2008 Sep; 45(5):485-94.
- 149- Vlastos IM, Koudoumnakis E, Houlakis M, Nasika M, Griva M, Stylogianni E. Cleft lip and palate treatment of 530 children over a decade in a single centre. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009 Jul; 73(7):993-7.
- 150- Weckwerth PH, de Magalhães Lopes CA, Duarte MA, Weckwerth AC, Martins CH, Neto DL, et al. Chronic suppurative otitis media in cleft palate: microorganism etiology and susceptibilities. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009 Sep; 46(5):461-7.
- 151- Nembhard WN, Waller DK, Sever LE, Canfield MA. Patterns of first-year survival among infants with selected congenital anomalies in Texas, 1995-1997. *Teratology.* 2001 Nov; 64(5):267-75.
- 152- Oyati AI, Danbauchi SS, Ameh EA, Mshelbwala PM, Anumah MA, Ogunrinde GO, et al. Echocardiographic findings in children with surgically correctable non-cardiac congenital anomalies. *Ann Trop Paediatr.* 2009 Mar; 29(1):41-4.

- 153- Kummer AW, Briggs M, Lee L. The relationship between the characteristics of speech and velopharyngeal gap size. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003 Nov; 40(6):590-6.
- 154- Armour A, Fischbach S, Klaiman P, Fisher DM. Does velopharyngeal closure pattern affect the success of pharyngeal flap pharyngoplasty? *Plast Reconstr Surg.* 2005 Jan; 115(1):45-52; discussion 53. Review.
- 155- Maclean JE, Waters K, Fitzsimons D, Hayward P, Fitzgerald DA. Screening for obstructive sleep apnea in preschool children with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009 Mar; 46(2):117-23.
- 156- Nogueira RJN, Lima AES, Amstalden-Mendes LG, Gil-da Silva Lopes VL. Treating congenital defects: a purposal of algorithm for nutritional intervention in individuals with cleft lip/palate. *European Human genetics Conference 2008.* Barcelona Spain.
- 157- Erkkilä AT, Isotalo E, Pulkkinen J, Haapanen ML. Association between school performance, breast milk intake and fatty acid profile of serum lipids in ten-year-old cleft children. *J Craniofac Surg.* 2005 Sep; 16(5):764-9.
- 158- Hodges AM. Combined early cleft lip and palate repair in children under 10 months--a series of 106 patients. *Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010 Nov; 63(11):1813-9.
- 159- Oger P, Martinez H, Trichet-Zbinden C. [Cleft lips and palates, a multidisciplinary management]. *Soins Pediatr Pueric.* 2005 Dec; (227):20-2.
- 160- Furr MC, Larkin E, Blakeley R, Albert TW, Tsugawa L, Weber SM. Extending multidisciplinary management of cleft palate to the developing world. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011 Jan; 69(1):237-41.
- 161- Harrington M, Lyman B. Special considerations for the pediatric patient. In: Guenter P, Silkroski M, eds. *Tube Feeding: Practical Guidelines and Nursing Protocols.* Gaithersburg, MD: Aspen Publishers; 2001:139-188.
- 162- Vivatvakin B, Mahayosnond A, Theamboonlers A, Steenhout PG, Conus NJ. Effect of a whey-predominant starter formula containing LCPUFAs and oligosaccharides (FOS/GOS) on gastrointestinal comfort in infants. *Asia Pac J Clin Nutr.* 2010; 19(4):473-80.

163- Meyer R. Infant feed first year. 1: Feeding practices in the first six months of life. *J Fam Health Care*. 2009; 19(1):13-6.

164- Cohen Jr MM, Kreiborg S. Growth pattern in the Apert syndrome. *Am J Med Genet*. 1993 Oct 1; 47(5):617-23.

165- Lang S, Lawrence CJ, Orme RL. Cup feeding: an alternative method of infant feeding. *Arch Dis Child*. 1994; 71(4):365-9.

166- Matsumoto N, Niikawa N. Kabuki make-up syndrome: a review. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2003 Feb; 15;117C(1):57-65.

167- Perko M. The history of treatment of cleft lip and palate. *Prog Pediatr Surg*. 1986; 20:238-51.

168- Goodday RH, Precious DS Duplication of mental nerve in a patient with cleft lip-palate and rubella syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1988 Feb; 65(2):157-60.

169- Monlleó IL, Mossey PA, Gil-da-Silva-Lopes VL. Evaluation of craniofacial care outside the Brazilian reference network for craniofacial treatment. *Cleft Palate Craniofac J*. 2009 Mar; 46(2):204-11. Epub 2008 Jul 23.

170- Saal HM. Classification and description of nonsyndromic clefts Part II Clinical Features of Cleft Lip and palate. Chapter 5. pp 47 - 52. In *Cleft lip & Palate: From origin to treatment*. New York: Oxford University Press; Edited by Wyszynski DF 2002.

171- Jadcherla SR, Vijayapal AS, Leuthner S. Feeding abilities in neonates with congenital heart disease: a retrospective study. *J Perinatol*. 2009 Feb; 29(2):112-8.

172- Gartner LM, Morton J, Laurence RA, et al. Breastfeeding and use of human milk. *Pediatrics*, 2005; 115 (3): 496-506.

173- Li R, Serdula MK, Scanlon KS. The validity and reliability of maternal recall of breastfeeding practice. *Nutr Rev*, 2005; 63(4):103-10.

- 174- American Academy of Pediatrics. Committee on Nutrition. Iron fortification of infant formulae. *Pediatric*, 1999a; 104: 119-23.
- 175- Friedman Z, Danon A, Stahlman MT, Oates JA. Rapid onset of essential fatty acid deficiency in the newborn. *Pediatrics* 1976; 58: 640-9.
- 176- Armand M, Hamosh M, Mehta NR, et al. Effect of human milk or formula on gastric function and fat digestion in the premature infant. *Pediatr Res*. 1996 Sep; 40(3):429-37.
- 177- Parra MD, Martínez de Morentin BE, Cobo JM, Lenoir-Wijnkoop I, Martínez JA. Acute calcium assimilation from fresh or pasteurized yoghurt depending on the lactose digestibility status. *J Am Coll Nutr*. 2007 Jun; 26(3):288-94.
- 178- Manson WG, Weaver LT. Fat digestion in the neonate. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 1997 May; 76(3):F206-11.
- 179- Fomon SJ, Ziegler EE. Renal solute load and potential solute load in infancy. *J Pediatrics*, 1999 a; 134 (1):11-4.
- 180- Brasil. Ministério da Saúde. Instituto Nacional de alimentação e Nutrição. Programa Nacional de Incentivo ao Aleitamento Materno. Coordenação Materno Infantil-Promoção do aleitamento Materno. Brasília: Ministério da Saúde, 1995.
- 181- Brasil. Ministério da Saúde. Guia alimentar para crianças menores de dois anos/Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção à Saúde. Organização PanAmericana da Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2005b.
- 182- Codex Alimentarius. Codex Standard 72 on Infant Formula. 1987;1-7. Available at: codexalimentarius.net/download/standards/288/cxs_072e.pdf.
- 183- Codex Alimentarius Commission. Joint FAO/OMS Food Standards Programme. Codex Standard for follow up formulae (CodexStand 156-1987). In: *Codex Alimentariums*, v.4, 2. Ed.,FAO/WHO. Roma, 1994.
- 184- American Academy of Pediatrics guide to your child's nutrition. New York, NY: Villard Books; 1999b.

- 185- Raiha NCR, Fazzolari-Nesci A, Cajozzo C, et al. Whey predominant, whey modified infant formula with protein/energy ratio of 1.8g/100kcal: adequate and safe for term infants from birth to four months. *J Pediatr Gastroent Nutr*, 2002; 35:275-81.
- 186- Baker SS, Baker RD, Davis AM - *Pediatric Nutrition Support*. Massachusetts: Jones and Bartlett Publishers, 2007.
- 187- Bortolini GA, Vitolo MR. Relationship between iron deficiency and anemia in children younger than 4 years. *J Pediatr (Rio J)*. 2010 Nov-Dec; 86(6):488-92.
- 188- Capozzi L, Russo R, Bertocco F, Ferrara D, Ferrara M. Diet and iron deficiency in the first year of life: a retrospective study. *Hematology*. 2010 Dec; 15(6):410-3.
- 189- Erskine JM, Lingard C, Sontag M. Update on enteral nutrition support for cystic fibrosis *Nutr Clin Pract*. 2007 Apr; 22(2):223-32. Review.
- 190- Clarke SE, Evans S, Macdonald A, Davies P, Booth IW. Randomized comparison of a nutrient-dense formula with an energy-supplemented formula for infants with faltering growth. *J Hum Nutr Diet*. 2007 Aug; 20(4):329-39.
- 191- Fomon SJ, Ziegler EE, Nelson SE, Rogers RR, Frantz JA. Infant formula with protein-energy ratio of 1.7g/100 kcal is adequate but may not be safe *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999b May; 28(5):495-501.
- 192- van Waardenburg DA, de Betue CT, Goudoever JB, Zimmermann LJ, Joosten KF. Critically ill infants benefit from early administration of protein and energy-enriched formula: a randomized controlled trial. *Clin Nutr*. 2009 Jun; 28(3):249-55. Epub 2009 Apr 8.
- 193- Almeida H. Situações especiais no lactante. In: Carvalho MR, Tamez RN. *Amamentação: bases científicas para a prática profissional*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002. p.162-80.
- 194- Redford-Badwal DA, Mabry K, Frassinelli JD. Impact of cleft lip and/or palate on nutritional health and oral-motor development. *Dent Clin North Am*. 2003; 47(2):305-17.

- 195- Choi BH, Kleinheinz J, Joos U, Komposch G. Sucking efficiency of early orthopaedic plate and teats in infants with cleft lip and palate. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1991; 20(3):167-9.
- 196- Clarren SK, Anderson B, Wolf LS. Feeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate. *Cleft Palate J*. 1987; 24(3):244-9.
- 197- Mizuno K, Ueda A, Kani K, Kawamura H. Feeding behavior of infant with cleft lip and palate. *Acta Paediatr*. 2002; 92(11):1227-32.
- 198- Osuji OO. Preparation of feeding obturators for infants with cleft lip and palate. *J Clin Pediatr Dent*. 1995; 19(3):211-4.
- 199- Lang S. *Aleitamento do lactente: cuidados especiais*. São Paulo: Santos Editora; 1997.
- 200- Forchielli ML, Bines J: Enteral nutrition. In: Walker WA, Watkins JB, editors. *Nutrition in Pediatrics: Basic Science and Clinical Applications*. Hamilton, Ontario: BC Decker, Inc; 1996; p.945-956.
- 201- Valentini L, Schütz T, Allison SP, Howard P, Pichard C, Lochs H, et al. ESPEN Guidelines on Enteral Nutrition. *Clin Nutr* 2006, 25(2):177-359.
- 202- Mehta NR, Hamosh M, Bitman J, Wood DL. Adherence of medium-chain fatty acids to feeding tubes of premature infants fed formula fortified with medium-chain triglyceride. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1991 Oct; 13(3):267-9.
- 203- Anderson KR, Norris DJ, Godfrey LB, Avent CK, Butterworth CE. Bacterial contamination of tube-feeding formulas. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 1984; 8:673-678.
- 204- Kohn CL. The relationship Between Enteral Formula Contamination and Length of Enteral Delivery Set Usage. *JPEN* 1991; (15):567-71.
- 205- Anderton A. Reducing Bacterial Contamination Enteral Tube Feeds. *Br J Nurs*, (17):368-77,1995.

- 206- Hsu TC, Chen NR, Sullivan MM, et al. Effect of ambient temperature on contamination and physical stability of one-liter ready-to-hang enteral delivery systems. *Nutrition*. 2000; 16: 165-167.
- 207- Okuma T, Nakamura M, Totake H, Fukunaga Y. Microbial contamination of enteral feeding formulas and diarrhea. *Nutrition*. 2000; 16:719-722.
- 208- Roy S, Rigal M, Doit C, et al. Bacterial contamination of enteral nutrition in a pediatric hospital. *J Hosp Infect*. 2005; 59:311-316.
- 209- Mathus-Vliegen EMH, Bredius MWJ, Binnekade JM. Analysis of sites of bacterial contamination in an enteral feeding system. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2006; 30:519-525.
- 210- Neely AN, Mayes T, Gardner J, Kagan RJ, Gottschlich MM. A microbiologic study of enteral feeding hang time in a burn hospital: can feeding costs be reduced without compromising patient safety? *Nutr Clin Pract*. 2006; 21:610-616.
- 211- ASPEN (American Society for Parenteral and Enteral Nutrition). Board of Directors and the clinical guidelines task force. Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 26:48SA, 2002.
- 212- Greer F, McCormick A, Loker J. Changes in fat concentration of human milk during delivery by intermittent bolus and continuous mechanical pump infusion. *J Pediatr*. 1984; 105:745-749.
- 213- Sechi G, Serra A. Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. *Lancet Neurol*. 2007 May; 6(5):442-55.
- 214- Fernandes VPI, Pinto EALC, Boin IFS, Nogueira RJN. Phosphorus levels during infusion of parenteral nutrition with calorie-based phosphorus concentration: A case series. *e-SPEN, the European e-Journal of Clinical Nutrition and Metabolism* 2009; e252-e256.
- 215- Boateng AA, Sriram K, Meguid MM and Crook M. Refeeding syndrome: Treatment considerations based on collective analysis of literature case reports. *Nutrition* (2010) 156-167.

- 216- Butte N, Cobb K, Dwyer J, Graney L, Heird W, Richard K. The Start Health Feeding Guidelines for infants and toddlers. *J Am Diet Assoc*, 2004; 104(3): 442-454.
- 217- Monte CM, Giugliani ER. Recommendation for the Complementary feeding of the breastfed child. *J Pediatr*, 2004; 80 (5):S131-41.
- 218- Sarni, RS. Alimentação da criança nos primeiros anos de vida. Temas de nutrição em pediatria do Departamento de Nutrição da Sociedade Brasileira de Pediatria, fascículo 3, 2004.
- 219- Fein SB, Labiner-Wolfe J, Scanlon SK, Grummer-Strawn LM. Selected Complementary Feeding Practices and Their Association with Maternal Education. *Pediatrics*, 2008; 122(2): S91-S97.
- 220- Kelly EJ, Brownlee KG, Newell SJ. Gastric secretory function in the developing human stomach. *Early Hum Dev*. 1992 Dec; 31(2):163-6.
- 221- Ménard D. Development of human intestinal and gastric enzymes. *Acta Paediatr Suppl*. 1994 Dec; 405:1-6.
- 222- Acra SA, Ghishan FK. Active bile salt transport in the ileum: characteristics and ontogeny. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1990 May; 10(4):421-5.
- 223- Boehm G, Bierbach U, Senger H, et al. Postnatal adaptation of lipase-and trypsin-activities in duodenal juice of premature infants appropriate for gestational age. *Biomed Biochim Acta*. 1990; 49(5):369-73.
- 224- Aarsland A, Chinkes D, Wolfe RR. Contributions of de novo synthesis of fatty acids to total VLDL-triglyceride secretion during prolonged hyperglycemia/hyperinsulinemia in normal man. *J Clin Invest* 1996; 98:2008-17.
- 225- Wood RA. The natural history of food allergy. *Pediatric*, 2003; 111(6):1631-37.
- 226- Drummer-Strawn ML. Infant feeding and transitions during the first year of life. *Pediatrics*, 2008; 122 (2):S36-S42.

227- American Academy of Pediatrics, Committee on Nutrition. The use and misuse of fruit juice in pediatrics. *Pediatrics*, 2001; 107(5):1210-13.

228- Agostoni C, Deresi T, Fewtrell M, Goulet O, Koletzko B, et al. ESPGHAN Committee on Nutrition: complementary feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2008; 46(1):99-110.

229- Palma D, Dishchekenian. Alimentação Complementar. In: Palma D, Escrivão, MAMS, Oliveira FLCO. *Nutrição Clínica na infância e na adolescência: guias de medicina ambulatorial e hospitalar da UNIFESP-EPM*. São Paulo, Manole, 2009.

11- ANEXOS

PROTOCOLO DE ATENDIMENTO NUTRICIONAL

IDENTIFICAÇÃO

Data da consulta:

Nome:

HC:

Data de nascimento:

Idade: a m dias

Nome do responsável:

Telefone de contato:

Procedência e endereço:

CONDIÇÕES SÓCIOECONÔMICAS

Renda familiar:

Número de pessoas na moradia:

Renda Familiar per capita (SM):

Escolaridade do responsável (em anos):

() até 4 anos () 4 a 8 anos () 8 a 11 anos () acima de 11 anos

Observação:

HISTÓRIA CLÍNICA

Diagnóstico Intraútero Sim () Não ()

Uso drogas na gravidez Sim () Não ()

Quais:

ANTECEDENTES FAMILIARES

Diabetes Mellitus Sim () Não ()

Hipertensão Arterial Sim () Não ()

Doença Cardiovascular Sim () Não ()

Obesidade Sim () Não ()

Fenda Palatal Sim () Não ()

Uso de sonda: Sim () Não ()

Se sim: por quanto tempo:

tipo de sonda:

quem indicou:

quem retirou:

tipo de dieta administrada:

Medicamentos em uso:

Suplementação polivitamínica/mineral e/ou alimentar: Sim () Não ()

Qual:

Tempo de uso:

Anemia: atual ou na história pregressa:

Otite: atual ou na história pregressa:

Idade da cirurgia labial e da palatal:

EXAME FÍSICO

Anexo/ Sistema	Sinal/sintoma	Deficiência	ausente (A) presente (P)
Cabelos	perda do brilho natural, seco, fino, esparso, quebradiço, despigmentado, sinal da bandeira, fácil de arrancar sem provocar nenhuma dor	proteína	
Face	estratificada em volta das narinas, face em lua cheia (causada devido a edema), palidez	Vit. B2, ferro, proteína	
Olhos	palidez da conjuntiva, manchas de Bitot, secura das conjuntivas e da córnea, fissura nos epicantos, anel branco ao redor dos olhos xantelasmas	Vit. B2 e B6 Hiperlipidemia	
Lábios	estomatite angular, escaras angulares, queilose	vitamina B2	
Língua	escarlate, edema, púrpura, papila filiforme com atrofia e ou hipertrofia. Presença de glossite	niacina ác.fólico, vitamina B12	
Dentes	manchas, ausência, cáries	flúor excesso açúcar	
Gengivas	Sangramentos, esponjosas, gengiva vazante	vitamina C	
Pele	xerose, hiperqueratose folicular, petéquias, pelagra, equimoses, dermatose com descamação, xantomas	vitamina A proteína, vitaminas: C, K, niacina	
Unhas	quebradiças, em forma de colher	ferro	
Tecido subcutâneo	edema, perda de gordura acúmulo de gordura	proteína, inanição obesidade	
Sistema músculo-esquelético	desgaste muscular, craniotabes, bossa frontoparietal, alargamento epifisário, persistência da abertura das fontanelas, hemorragias musculoesqueléticas, frouxidão das panturrilhas, Alteração das pernas (em "xis" ou tortas) rosário e raquíico	marasmo, kwashiokor vitamina D vitamina C vitamina B1 vitaminas D e C	
Sistema Cardiovascular	aumento do coração, taquicardia e hipertensão	Vitamina B1	
Sistema Gastrointestinal	hepatoesplenomegalia	Proteína	
Sistema Nervoso	alterações psicomotoras, confusão mental, perda de senso espacial e da sensibilidade vibratória, perda sensitiva, fraqueza motora, parestesias, perda da contração de punhos e tornozelos.	Niacina, vitaminas: B1, B6 e B12	

EXAMES LABORATORIAIS RELEVANTES PARA DIAGNÓSTICO DE ANEMIA

Hemograma, ferro sérico, ferritina, saturação de transferrina, ácido fólico, cianocobalamina.

**QUESTIONÁRIO PARA ENTREVISTA COM PAIS OU RESPONSÁVEIS
POR CRIANÇAS COM FOT**

ROTEIRO DE ENTREVISTA

Número: _____

(Local/ cidade/estado): _____ **Data:** ____/____/____

Centro de atendimento especializado em anomalias craniofaciais. Nome: _____

Associação de pais e portadores de fendas. Nome: _____

Centro de reabilitação: Municipal não especializado. Nome: _____

Estadual não especializado. Nome: _____

Hospital escola ou clínica-escola. Nome: _____

Outro. Especificar _____

A) ASPECTOS GERAIS

A1- Informante: mãe pai outro responsável _____

A2- A família não aceitou participar da entrevista

A3- Escolaridade do informante:

analfabeto alfabetizado

fundamental completo fundamental incompleto

médio completo médio incompleto

superior completo superior incompleto

A4- Escolaridade do pai: _____ **Escolaridade da mãe:** _____

A5- Renda mensal da família: _____

A6- Data de nascimento da criança afetada: ____/____/____ **Idade:** _____

A7- Sexo: () Masculino () Feminino

A8- Local de nascimento da criança (cidade/estado): _____

A9- Local onde mora a família (cidade/estado): _____

A10- Qual o tipo de fenda da criança? () fenda de lábio

() fenda de palato

() fenda de lábio e palato

A11- A criança apresenta a fissura associada a algum quadro sindrômico?

() Não () Sim. Qual? () Seqüência de Pierre Robin () S. Stickler

() S. Velocardiofacial () Sem diagnóstico

() Não sabe informar () Outro _____

A12- Em que momento houve o diagnóstico da fenda da criança?

() Durante a gravidez

() Após o nascimento

A13- Como foi informado que seu filho(a) tinha fissura?

B) ATENDIMENTO EM LOCAL ESPECIALIZADO

B1- Quanto ao atendimento em local especializado no tratamento de indivíduos com anomalia craniofacial, em especial fenda labiopalatal, seu filho:

() Frequenta apenas esta instituição

() Frequenta esta e outra especializada. Qual? _____

() Não frequenta. Por quê? () Alta

() Distância entre residência/centro

() Problemas financeiros

() Outros: _____

() Este é o primeiro contato com local especializado.

Frequentou anteriormente, interrompeu. Por quê? Alta

Distância entre residência/centro

Problemas financeiros

Outros: _____

B2- Qual a frequência do atendimento neste local?

semanal mensal semestral anual outra _____

B3- Qual a frequência do atendimento nos outros locais em que recebe atendimento?

Nome do local _____ semanal mensal semestral anual outra

Nome do local _____ semanal mensal semestral anual outra

B4- Quem fez o encaminhamento para este local? Profissionais na maternidade

Profissionais de hospital universitário

Profissionais de posto de saúde

Outros: _____

B5- Caso frequenta outros locais de atendimento, quem fez os encaminhamentos?

Local: _____ Quem encaminhou? _____

Local: _____ Quem encaminhou? _____

B6- Qual a idade da criança quando iniciou o tratamento neste local ? _____

E nos outros locais, caso frequenta? _____

B7- Você recebeu algum tipo de assistência entre o nascimento e a primeira ida ao local especializado? Sim. Local: _____ Profissional: _____

Não

B8- Quais os tipos de atendimentos que o seu filho realiza atualmente neste local?

cirurgias genética odontologia fonoaudiologia psicologia nutrição

pediatra otorrino pedagogia assistência social outro _____

B9- Quais os atendimentos que recebe atualmente em outros locais onde é tratado?

D2- De acordo com a programação definida, a cirurgia de lábio atrasou ou está atrasada?

Sim Não

D3- O atraso na cirurgia labial ocorre/ocorreu devido ao baixo peso do bebê?

Sim Não. O que provocou o atraso?

D4- De acordo com a programação definida, a criança fez cirurgia corretiva de palato?

Sim. Idade: _____ Não

D5- A cirurgia de palato atrasou ou está atrasada? Sim Não

D6- O Atraso na cirurgia palatal ocorre/ocorreu por baixo peso do bebê?

Sim Não. O que provocou o atraso?

E) ASPECTOS FONOAUDIOLÓGICOS

E1- Seu filho recebeu atendimento fonoaudiológico?

Sim Não. Por quê? Não necessitou de terapia

Na cidade não tem este profissional

Falta de transporte para ser atendido em outro local

Grande distância entre o local / residência

Problemas financeiros

Outros. _____

E2- Em que local ocorreram os primeiros contatos com o fonoaudiólogo?

Na maternidade Centro de tratamento específico da face. Qual? _____

Associação de Pais e portadores de fendas labiopalatais. Qual? _____

Posto de saúde Hospital Universitário ou clínica_escola. Qual? _____

Hospital. Qual? _____ Outros. Quais? _____

E3- Qual a idade de seu filho nestes primeiros contatos com o fonoaudiólogo? _____

E4- Nos seus primeiros contatos com o fonoaudiólogo, quais foram os atendimentos realizados? (mais de uma alternativa poderá ser assinalada)

- Orientações sobre desenvolvimento de fala e linguagem
- Orientações sobre a voz
- Orientações e condutas alimentares
- Orientações sobre a importância da avaliação da audição
- Orientações sobre os cuidados com a audição
- Orientações relacionadas à motricidade orofacial (massagens na região orofacial e outras)
- Solicitou retornos para acompanhamento e reavaliações
- Outros: _____ Não soube informar

E5- A criança iniciou a terapia fonoaudiológica?

- Sim Não. Por quê? Não necessitou desta assistência
- Distância entre o local de atendimento / residência
- Problemas financeiros
- Ausência deste profissional
- Aguarda na lista de espera para atendimento
- Aguarda realização das cirurgias
- Outros: _____

E6- Em que idade a criança iniciou terapia fonoaudiológica? _____

E7- Atualmente a criança continua em terapia fonoaudiológica?

- Sim Não. Por quê? Alta
- Distância entre o local de atendimento / residência
- Problemas financeiros

Ausência deste profissional. Outros: _____

Aguarda realização das cirurgias

E8- O tratamento fonoaudiológico da criança é/foi realizado em que local? (mais de um local pode ser assinalado, em ordem cronológica). Nomear o local.

Centro de tratamento específico da face Clínica Particular

Associação de Pais de portadores de fenda labiopalatal Posto de saúde

Hospital Universitário ou clínica escola Hospital geral

Apaes ou outros locais não especializados em fenda

E9- A criança está em terapia fonoaudiológica para adequar (mais de uma alternativa poderá ser assinalada)

Fala e linguagem Voz Audição Motricidade Orofacial

E10- Os atendimentos são/ foram:

Semanais Mensais

E11- Você está satisfeito com o atendimento fonoaudiológico?

Sim. Por quê? Não. Por quê?

F) ASPECTOS AUDITIVOS

F1- Seu filho já realizou exame de audição? Sim Não Não sabe informar

F2- Quais exames de audição realizou?

Audiometria. Idade em que realizou a primeira vez _____

Emissões Otoacústicas. Idade em que realizou a primeira vez _____

Bera. Idade em que realizou a primeira vez _____

Não sabe informar

G) ASPECTOS DE ASSISTÊNCIA GERAL

G1- Você recebe alguma ajuda financeira, de transporte ou outra, para frequentar o local onde seu filho é tratado? Sim. Quais? Quem fornece a ajuda?

**QUESTIONÁRIO PARA ENTREVISTA COM ALUNOS DO ÚLTIMO ANO DE
ENFERMAGEM, FONOAUDIOLOGIA, MEDICINA E ODONTOLOGIA
DA FCM-UNICAMP**

O questionário inicia-se Termo de Consentimento Livre Esclarecido, seguido do cabeçalho (A) com descrição dos dados de identificação: Universidade, Curso, sexo e idade.

Da questão B1 a B4, investiga-se o conhecimento pessoal adquirido dos alunos e contato teórico e prático com o tema.

Da questão C1 a C4 questiona-se sobre problemas comuns associados às fendas labiopalatais, estratégias e métodos alimentares.

Da questão C5 a C7, questiona-se sobre possíveis complicações e outros problemas associados.

Da questão C8 e C9 investiga-se sobre avaliação do ganho-ponderal.

A questão C10 foi relacionada à alimentação dos bebês com fendas labiopalatais.

Da questão C11 a C16 investigou-se o conhecimento a respeito de cuidados gerais da saúde oral e habilidades para aconselhamento genético, orientações genéticas, explicação sobre etiologias e acompanhamento do paciente com fenda labiopalatal.

Este instrumento de coleta de dados foi validado antes da execução da coleta de dados.

QUESTIONÁRIO

Obs: em itálico os dados utilizados na presente discussão

A) Dados de identificação gerais:

Universidade: _____

Curso: _____

Idade: _____

Sexo: () masculino () feminino

B) Sobre conhecimentos gerais na área deste evento:

1) O seu conhecimento pessoal sobre defeitos congênitos, anomalias craniofaciais e fendas labiopalatais advêm de (se preferir, assinale mais de uma opção):

() Casos na família () Atendimento em estágios

() Casos de pessoas conhecidas () Livros () Internet

() Televisão, rádio, campanhas educacionais, etc.

() Não tem conhecimento sobre o assunto

() Outros: _____

2) Até este momento de sua graduação, quantas vezes você teve contato teórico (aulas) com os assuntos abaixo:

Defeitos congênitos: 1 () 2 () 3 () mais de 3 () nenhuma ()

Anomalias craniofaciais: 1 () 2 () 3 () mais de 3 () nenhuma ()

Fendas labiopalatais: 1 () 2 () 3 () mais de 3 () nenhuma ()

3) Até este momento de sua graduação, quantas vezes você teve contato prático (participou de atendimento) com os assuntos abaixo:

Defeitos congênitos: 1 () 2 () 3 () mais de 3() nenhuma ()

Anomalias craniofaciais: 1 () 2 () 3 () mais de 3() nenhuma ()

Fendas labiopalatais: 1 () 2 () 3 () mais de 3() nenhuma ()

4) Você avaliaria seu conhecimento sobre fendas labiopalatais ou palatal como:

A) Sobre alterações anatômicas

() Tenho noção apenas sobre as alterações anatômicas.

() Tenho noção razoável sobre alterações anatômicas.

() Tenho boas noções sobre alterações anatômicas

() Não tenho noções sobre o assunto.

B) Sobre alterações funcionais (deglutição/ sucção/ fonação/ audição)

() Tenho noção apenas sobre as alterações funcionais.

() Tenho noção razoável sobre alterações funcionais.

() Tenho boas noções sobre alterações funcionais.

() Não tenho noções sobre o assunto.

C) Sobre problemas comuns associados às fendas labiopalatais:

1)- a) No caso de fenda labial não corrigida, qual(is) as dificuldade(s) alimentar(es) você sabe ou supõe que o bebê possa apresentar?

() Dificuldade na compressão do bico (“pega”).

() Não consegue se alimentar por via oral.

- Escape de alimento pela boca
- Dificuldade na deglutição do alimento
- Escape de alimento pelo nariz.
- Dificuldade de obter pressão intra-oral durante a sucção.

1)- b) Havendo falha no aleitamento materno natural, sua primeira estratégia para alimentar um bebê com fenda labial não corrigida seria:

- Copo
- Mamadeira com bico comum
- Mamadeira com bico ortodôntico ou especial para fenda labial
- Sonda nasogástrica
- Seringa
- Outro. Especificar: _____

2)- a) No caso de fenda palatal não corrigida (envolvendo palato duro e mole), qual(is) a(s) dificuldade(s) que você sabe ou supõe que o bebê possa apresentar?

- Dificuldade na compressão do bico (“pega”).
- Não consegue se alimentar por via oral.
- Escape de alimento pela boca
- Dificuldade na deglutição do alimento
- Escape de alimento pelo nariz.
- Dificuldade de obter pressão intra-oral durante a sucção.

2)- b) Havendo falha no aleitamento materno natural, sua primeira estratégia para alimentar um bebê com fenda palatal não corrigida seria:

- Copo
- Mamadeira com bico comum
- Mamadeira com bico ortodôntico ou especial para fenda palatal
- Sonda nasogástrica
- Seringa
- Outro. Especificar: _____

3)- a) No caso de fenda labiopalatal não corrigida (envolvendo palato duro e mole), qual(is) a(s) dificuldade(s) que você sabe ou supõe que o bebê possa apresentar?

- Dificuldade na compressão do bico (“pega”).
- Não consegue se alimentar por via oral.
- Escape de alimento pela boca
- Dificuldade na deglutição do alimento
- Escape de alimento pelo nariz.
- Dificuldade de obter pressão intra-oral durante a sucção.

3)- b) Havendo falha no aleitamento materno natural, sua primeira estratégia para alimentar um bebê com fenda labiopalatal não corrigida seria:

- Copo
- Mamadeira com bico comum
- Mamadeira com bico ortodôntico ou especial para fenda labiopalatal

Sonda nasogástrica

Seringa

Outro. Especificar: _____

4) O que você considera, por ordem de importância (sendo a 1ª a mais importante), para a escolha ou troca do método alimentar em crianças com fenda labiopalatal ou palatal?

Alterações anatômicas e funcionais secundárias à estes defeitos congênitos

Ganho de peso da criança

Adaptação dos cuidadores ao método escolhido

Custo do método

Desenvolvimento da musculatura orofacial

Cianose ou apnéia às mamadas

Tempo de mamada

Esforço durante a mamada

5) Por ordem de importância, (sendo a 1ª a mais importante), quais são as intercorrências e (ou) complicações esperadas em um portador de fenda labiopalatal ou palatal?

Otite média recorrente

Pneumonia

Cáries

Apnéia/ Cianose

Baixo ganho pômdero- estatural

Lactente chiador

Outras. Especificar: _____

6) A partir do diagnóstico de um paciente com fenda labiopalatal, você indicaria qual (is) das investigações abaixo:

- Defeitos cardíacos
- Defeitos oculares
- Defeitos genitourinários
- Deficiência auditiva
- Defeitos do Sistema Nervoso Central
- Defeitos do trato digestório
- Avaliação de pele/ dentes/ cabelo
- Não investigaria, apenas faria seguimento clínico
- Outras. Especificar: _____

7) A partir do diagnóstico de um paciente com fenda palatal, você indicaria qual (is) das investigações abaixo:

- Defeitos cardíacos
- Defeitos oculares
- Defeitos genitourinários
- Deficiência auditiva
- Defeitos do Sistema Nervoso Central
- Defeitos do trato digestório
- Avaliação de pele/ dentes/ cabelo
- Não investigaria, apenas faria seguimento clínico
- Outras. Especificar: _____

8) Qual (is) a (s) estratégia (s) antropométrica (s) você usaria para avaliar o ganho pândero-estatural de um portador de fenda labiopalatal ou palatal?

Peso/idade

Estatura/ idade

Peso/ estatura

9) No seu ponto de vista o baixo ganho pândero-estatural observado em portadores de fenda labiopalatal e palatal deve-se, principalmente a:

Técnica de administração da alimentação

Tipo de alimento

10) Sobre alimentação do lactente com fenda labiopalatal ou palatal, quais dos seguintes assuntos você tem conhecimento suficiente para atuação dentro de sua área:

Consistência alimentos

Uso de suplementos orais

Uso de vitaminas

Necessidade energético/protéicas

Indicação/ uso de sonda gástrica

Antecipação/ introdução de alimentos pastosos

Outras. Especificar: _____

11) Você se considera completamente apto para acompanhamento de um paciente com fenda labiopalatal ou palatal, dentro de sua área de atuação?

Sim Não Principal motivo: _____

12) Em seu ponto de vista, os cuidados gerais necessários para à saúde oral de portadores de fenda labiopalatais incluiriam (mais de uma alternativa poderá ser assinalada):

Higienização da região da fenda com hastes flexíveis embebidas em água filtrada e escovação de dentes, se houver, como em um não portador desta anomalia.

Profilaxias e orientações de técnicas de escovação especiais.

Tratamento preventivo e, se houver necessidade de outras intervenções, encaminhar para um centro de atendimento especializado nesta área.

Tratamentos preventivos e curativos realizado por profissional habilitado, desde que tenha conhecimento a respeito da anomalia.

Qualquer manipulação odontológica em portador de fenda labiopalatal deve ser realizada em centro especializado.

13) Você saberia explicar a pais ou interessados no assunto aspectos etiológicos de fendas labiopalatais e palatais?

Sim Não

14) Você se considera completamente apto para dar orientações genéticas gerais a pais, familiares e portadores de fendas labiopalatais?

Sim Não

15) Você se considera completamente apto para dar orientações genéticas gerais a pais, familiares e portadores de fendas palatais?

Sim Não

16) Você teve oportunidade de participar do aconselhamento genético pelo menos de 1 caso de fenda labiopalatal ou palatal?

Sim Não

**ROTEIRO PARA ORIENTAÇÃO DE PROFISSIONAIS DE SAÚDE.
ALIMENTAÇÃO DOS PACIENTES COM FOT NOS
PRIMEIROS 6 MESES DE VIDA**

Introdução

As fendas orofaciais típicas (FOT) ocorrem em, aproximadamente, 1/650-1000 recém nascidos. Dessa maneira o conhecimento do assunto é fundamental para o profissional de saúde em geral e, em particular, àquele que tem contato com crianças nos primeiros meses de vida⁶.

De modo simplificado, pode-se definir três tipos de FOT. O primeiro é a fenda labial isolada, que pode acometer um dos lados ou os dois lados do lábio. O segundo, é a fenda palatal que só acomete o palato (duro, mole ou ambos). Por sua vez, as fendas conhecidas como labiopalatais acometem o lábio e o palato. A extensão do acometimento é muito variável^{1,2,3}.

As FOT podem ser de origem genética (25% casos) ou não^{14,170}. Entre as primeiras há, atualmente, 340 síndromes relacionadas o que torna imprescindível avaliação de médico geneticista⁷. Devido à possibilidade de outras anomalias associadas, com predomínio das cardiovasculares e neurológicas, é importante que seja realizado sempre um detalhado exame clínico⁹. Dentre as não genéticas, destacam-se as causas ambientais (teratogênicas) e as nutricionais maternas. Há, no entanto, àquelas FOT em que a etiologia não pode ser definida¹¹.

Independentemente da etiologia, a alimentação nos primeiros anos de vida e, principalmente, nos primeiros seis meses de idade é um desafio. As dificuldades para alimentação ocorrem por quatro mecanismos básicos. Nas fendas labiais e labiopalatais, há incapacidade de formar um selo adequado com a mama ou bico da mamadeira; nas palatais e labiopalatais não há formação de pressão negativa adequada para a sucção e são frequentes as regurgitações nasais e deglutição de ar devido à grande comunicação entre a cavidade oral e nasal. A comunicação indevida entre as cavidades orais e nasais

podem determinar risco para a alimentação, desencadeando maior possibilidade de aspirações e otites^{42,43}.

Quando há doença neurológica associada, o problema é maior devido à possibilidade de distúrbios da deglutição. Se houver doença cardiovascular, o consumo de energia e, muitas vezes, a necessidade de restrição hídrica, agravam a deficiência nutricional¹⁷¹.

Outro desafio é a realização das cirurgias necessárias em tempo oportuno. De fato, isto é fundamental para o bom desenvolvimento físico, foniátrico, dentário e psicológico³⁵. Dessa forma, conseguir nutrir adequadamente o paciente com FOT é decisivo para o bem estar do indivíduo. Dentro deste princípio, o leite materno é o melhor alimento para os lactentes com FOT^{11,43,44,53,55,112,123,124}. Assim, é fundamental reconhecer as limitações acarretadas pelos diferentes tipos de fendas e, sempre que possível, buscar alternativas para administração de leite humano.

Leite Humano

Definição e generalidades

A Organização Mundial de Saúde (OMS) recomenda que o leite materno seja o único alimento oferecido à criança até os seis meses de vida quando então, devem ser introduzidos outros alimentos ao lactente, de forma a compor uma dieta nutricionalmente equilibrada, mas com manutenção do aleitamento até os dois anos de idade, ou mais^{6,67}. A constituição brasileira de 1988 assegura licença maternidade de 120 dias que pode ser prolongada por mais duas semanas mediante atestado médico⁶⁷.

Divide-se o aleitamento em três categorias:

- exclusivo: somente leite materno, diretamente da mama ou extraído, e nenhum outro líquido ou sólido, com exceção de gotas ou xaropes de vitaminas, minerais e/ou medicamentos,

- predominante: além do leite materno, água ou bebidas à base de água, como suco de frutas e chás,
- aleitamento materno: recebe além do leite materno qualquer outro alimento ou líquido, incluindo leite não humano.

Quando há aleitamento exclusivo não há necessidade de receber água ou outros líquidos, mesmo em dias quentes e secos. É importante saber que embora seja comumente necessário para a alimentação das crianças com FOT o uso de bicos como chupetas ou mamadeiras para oferecer qualquer tipo de líquido pode prejudicar o aleitamento e favorecer o desmame precoce. Além de serem importantes focos de contaminação, a sucção em outros bicos apresenta mecanismos diferentes e podem confundir o bebê levando-o a rejeitar o seio materno, que exige movimentos de boca e língua mais específicos^{6,67}.

Além das mudanças que ocorrem na constituição do leite materno com o passar dos dias (colostro, leite de transição e leite maduro) o leite humano também sofre variações durante a mesma mamada. No início, há baixos teores de gordura e proteína. Após, vem o leite posterior que possui concentração de gordura cerca de três vezes superior ao leite inicial e o dobro de proteína. Dessa forma, é importante orientar as mães que uma mama deve ser esvaziada pela criança, antes de iniciar a sucção da outra. Assim, o bebê receberá o leite anterior, rico em água e responsável por saciar a sede da criança e o posterior, com maior aporte calórico e principal responsável pelo ganho de peso^{172,173}.

Características do leite humano e diferenças com o leite de vaca e de cabra

No leite humano, a maior fração protéica é representada pelas proteínas do soro (lactoferrina, imunoglobulina A, lisozima, alfa-lactalbumina e seralbumina) com perfil de aminoácidos adequado e alta digestibilidade. O leite humano contém também maiores concentrações de aminoácidos essenciais de alto valor biológico que são fundamentais ao desenvolvimento do sistema nervoso central, como é o caso da cistina e da taurina^{6,67}.

No leite de vaca, a fração protéica é representada principalmente pela caseína e a lactalbumina.

A caseína é de difícil digestão, pois se precipita em coágulos grandes ao contato com o suco gástrico e permite que as enzimas digestivas atuem somente na periferia deste. Esta proteína também retarda o esvaziamento gástrico, dando a impressão de saciedade mais prolongada do que nas crianças alimentadas com leite materno.

A lactoalbumina é o principal componente no desenvolvimento de alergias relacionadas ao leite de vaca. Por tratar-se de proteína heteróloga, a ingestão de leite de vaca pode levar à sensibilização e provocar hemorragias no trato gastrintestinal, tanto macro ou microscópicas, contribuindo para acentuar a carência de ferro^{6,67,174}.

Em relação aos lipídios, o leite humano contém de 3 a 5% de lipídios que correspondem a 50% do valor energético deste. O lipídio é fonte de colesterol, ácidos graxos essenciais e vitaminas lipossolúveis. Aproximadamente 98% dos lipídios são triacilglicerídeos, 1% de fosfolipídios e 0,5% de esteróis. Aproximadamente 41% dos ácidos graxos do leite humano são saturados, sendo predominante o ácido palmítico. Dentre os insaturados, o oléico e o linoléico estão presentes em maior quantidade. Os ácidos graxos essenciais linoleicos e alfa-linolênicos estão presentes e têm grande importância na formação do sistema nervoso central e retina^{175,176}.

A lactose, presente em grande quantidade no leite materno promove o crescimento de lactobacilos no intestino que, através de processos fermentativos, reduzem o pH intestinal e dificultam a proliferação de bactérias patogênicas. Além disso, favorece a absorção de cálcio¹⁷⁷.

No leite de vaca, as taxas de lactose e de gorduras são menores e há predomínio de ácidos graxos saturados em detrimento dos ácidos graxos poliinsaturados.

Essa característica dos lipídios proporciona carência de ácidos graxos essenciais e contribui para retardar o esvaziamento gástrico¹⁷⁸.

Caso a mãe esteja em bom estado nutricional, seu leite é ótima fonte de vitaminas, com exceção das vitaminas D e K. Os estoques hepáticos de vitamina K ao nascimento são reduzidos e ainda não houve tempo para que as bactérias intestinais a produzam. Por esta razão, deve ser rotineiramente administrada após o nascimento.

A necessidade de vitamina D no lactente é de 200UI ao dia e o leite materno contém em torno de 25UI em um litro. Quando há exposição regular ao sol (30 minutos por semana, divididos em frações diárias, com a maior parte da pele da exposta, sem cobertura de roupas), não há recomendação de suplementar a oferta dessa vitamina. Caso contrário, é recomendada a suplementação de 200UI/dia de vitamina D até os 18 meses de vida^{6,67}.

O leite de vaca contém baixos índices de vitaminas C, D e E e quantidades insuficientes de ferro. Esta quantidade de ferro pode se tornar mais limitante se hemorragias relacionadas à alergia à proteína heteróloga estiver presente. O alto conteúdo de cálcio e fósforo presentes no leite de vaca contribuem para diminuir ainda mais a biodisponibilidade desses minerais^{6,67}.

Alta concentração de sódio, cloro e potássio aliados a grande quantidades de proteína conferem uma alta carga de soluto renal. De fato, em situações de estresse, as crianças alimentadas com leite de vaca correm maior risco de sofrerem desidratação grave¹⁷⁹.

O leite de cabra também não é recomendado para crianças menores de um ano. Não deve ser indicado na alergia a proteína do leite de vaca, visto que a fração protéica de ambos é muito semelhante e há grande chance de sensibilização cruzada. Além disso, também tem altas cargas de soluto renal e baixa quantidade de ácido fólico^{6,67}.

O leite humano e a proteção contra doenças infecciosas

Dentre os fatores que conferem proteção contra doenças infecciosas presentes no leite humano estão os específicos, representados especialmente pelas imunoglobulinas, e há também fatores inespecíficos como:

- Fator bífido: promove o crescimento de lactobacilos intestinais, que provocam a queda do pH intestinal (em torno de 5) e dificultam o crescimento de bactérias patogênicas,
- Complemento: importante para opsonização de microorganismos e fagocitose,
- Lactoperoxidase: inibe o crescimento de *E. coli* e outras bactérias patogênicas,

- Lactoferrina: realiza a quelação do ferro, tornando esse elemento indisponível para fungos e bactérias,
- Lisozima: enzima bactericida contra agentes gram-positivos^{6,67,162}.

Nas crianças com FOT, há aumento considerável da possibilidade de otites, devido às regurgitações em direção à cavidade nasal⁴². Estudos mostram que a ausência do leite humano é fator de risco para aumento da incidência de otite^{43,44}.

Como nutrir o paciente com FOT?

Leite humano

Considerando que o leite humano é o melhor alimento para os lactentes a possibilidade da sua utilização deverá ser o primeiro objetivo do profissional que atende pacientes com FOT. Para que as orientações sejam dadas, é importante que haja familiaridade com a fisiologia da amamentação.

Como ocorre a amamentação normal?

Em todas as crianças para iniciar a amamentação, a criança e a mãe devem estar tranquilas, em ambiente calmo, com roupas confortáveis e posicionamento agradável a ambos. A mãe pode estar sentada, encostada ou deitada e o bebê precisa ser mantido próximo ao seu corpo, com apoio na região glútea e com cabeça, pescoço e corpo alinhados. O posicionamento correto é muito importante para que ocorra uma boa pega e a mãe não sofra lesões no mamilo, o que pode comprometer o sucesso do aleitamento^{180,181}.

O princípio de tudo é a pega adequada o que exige abocanhar grande parte da aréola, cerca de dois centímetros além do mamilo. O mamilo aumenta cerca de três vezes o tamanho para o interior da boca do bebê, permanecendo em contato com toda a extensão do palato duro, ocupando todo o espaço livre dentro da cavidade bucal e adaptando-se a todas as estruturas que ali se encontram. Esta é uma das poucas vezes que o bebê gera uma real pressão intra-oral negativa, que tem por finalidade puxar o bico para o interior da boca e alongá-lo¹¹.

Durante todo o processo de sucção a língua eleva suas bordas laterais e sua ponta, formando uma concha com seu dorso. Quando o leite começa a ser derramado sobre a língua, que se encontra posicionada entre a junção do palato duro com o palato mole, é disparado um movimento peristáltico rítmico que se inicia na ponta da língua e direciona-se para orofaringe. Esse movimento comprime todo o mamilo contra o palato duro, desde a aréola, e associado aos movimentos de mandíbula de abertura, fechamento, protrusão e retração, promovem a extração do leite de dentro da mama. É relevante dizer que todos os movimentos são sinérgicos e organizados e podem acontecer concomitantemente¹¹.

O que muda nas crianças com FOT?

Tipo de FOT e conduta em relação à amamentação

Fenda Labial

Nessa situação, a dificuldade de amamentação relaciona-se a abocanhar apropriadamente o bico e a aréola materna. A técnica consiste em fazer a mama vedar a fenda impedindo o escape de ar e leite. Assim, em todos os casos em que há fenda labial, a mãe deve ocluir a fenda com seus dedos e/ou dar suporte para as bochechas do lactente para diminuir a largura da fenda e aumentar o fechamento em torno do mamilo.

A mãe deve segurar o lactente em direção à parte superior da mama. Segundo Reilly et al (2007) se a fenda labial à direita é melhor em posição de “Madona” na mama direita e similar a “bola de futebol americano” na mama esquerda. Nos casos de fenda bilateral a posição ideal é a aquela em que o lactente está bem de frente¹¹.

A literatura é unânime em afirmar que, quando há motivação da família e orientação adequada, a possibilidade de sucesso da amamentação na fenda labial isolada é grande^{11,124,145}.

Fenda palatal e labioalatal

Nas fendas com envolvimento do palato há dificuldade para gerar pressão negativa. Quando houver fenda labiopatal, as medidas citadas anteriormente podem ser adicionadas as que serão descritas a seguir.

O lactente deve estar em posição semi sentada para evitar a regurgitação para a trompa de Eustáquio e para a cavidade nasal. O posicionamento do lactente deve ser direto à posição da mãe e nunca atravessado. Os ombros da criança devem estar acima do seu corpo.

Na fenda só de palato, pode ser útil o posicionamento da mama voltada para o lado do palato onde se localiza a porção mais intacta do osso. Alguns especialistas sugerem apoio no queixo para a estabilização da mandíbula e/ou o apoio na mama para que se mantenha na boca do lactente. Se a fenda é grande, há sugestão para que a mama fique inclinada abaixo para impedir que o mamilo seja empurrado para dentro da fenda.

Na fenda palatal extensa, as mães necessitam de extrair o leite do mamilo por movimentações próprias para compensar a ausência de sucção e compressão e também para estimular o reflexo de descida.

A possibilidade de amamentação quando há presença de fenda no palato é menor do que na fenda labial isolada³. Quando há fenda palatal extensa e, particularmente nas fendas labiopalatais, a possibilidade é pequena. Nestes casos a ordenha deve ser considerada^{3,11}.

De fato, ordenhar leite materno para oferecê-lo no método que melhor se adapte à criança é superior à utilização de fórmulas infantis⁶⁰.

Leite humano ordenhado

Em caso de ordenha como proceder?

A ordenha só pode ser iniciada após a retirada das pulseiras, anéis e outros apetrechos. O cabelo deve estar preso e a boca e o nariz cobertos por uma máscara cirúrgica ou, ainda um pano limpo. É imprescindível a cuidadosa lavagem das mãos e do antebraço até o cotovelo com água e sabão. As mamas devem ser higienizadas somente com água.

O local da ordenha deve ser limpo e tranquilo. A mãe deve sentar-se confortavelmente e próxima a uma mesa para iniciar a realização da ordenha manual. A técnica consiste em efetuar movimentos circulares e delicados na mama como um todo. O direcionamento da movimentação deve ser da base em direção à aréola. Após a movimentação, coloca-se a aréola entre o polegar e os outros dedos exercendo pressão para dentro. Esta pressão deve ser dirigida para a parede torácica. Após, exercer pressão atrás do mamilo e da aréola entre os dedos e o polegar. É importante que todos os lados sejam pressionados para que se esvaziem todos os seguimentos. Os primeiros jatos de leite devem ser desprezados em um pano limpo.

O armazenamento precisa ser feito em frascos de vidro previamente esterilizados e fechados com tampa plástica. Os recipientes podem ser lavados e fervidos em casa. Para tal procedimento, utiliza-se uma panela com água fervendo que encubra todo o recipiente por 15 minutos.

A conservação deve ser feita em prateleira superior da geladeira por 12 horas. Quando colocado no congelador da geladeira ou, preferencialmente, no freezer, o tempo de validade é de 15 dias. O leite humano pasteurizado poderá ser armazenado no freezer por 6 meses (bancos de leite).

O leite armazenado deve ser descongelado colocando-o na geladeira. Após o descongelamento do leite, ele deve ser conservado em geladeira e utilizado em, no máximo, 12 horas. Quando descongelado, o aquecimento deve ser feito sem uso de forno de microondas ou fontes de calor e aquecido em banho-maria, com fogo desligado, agitando-se lentamente o frasco para homogeneizar seus componentes e, após, oferecer o leite ao lactente^{6,67}.

Quando o leite materno não é possível, o que se deve saber sobre as fórmulas de primeiro semestre (de partida) e de segundo semestre (de seguimento)?

Fórmulas Infantis

Definição

As fórmulas infantis devem ser capazes de suprir todas as necessidades de macro e micronutrientes, devendo ser utilizadas exclusivamente quando não há possibilidade de leite materno^{59,182,183}.

Características principais

Devem ter baixa carga de soluto renal, ou seja, não deve haver excesso de compostos que gerem excretas renais, acima do necessário para suprir a demanda energética e de nutrientes, evitando que ocorra sobrecarga para os rins^{59,182,183}. Assim, a Academia Americana de Pediatria recomenda que a osmolalidade das fórmulas infantis para crianças saudáveis seja inferior a 460mOsm/kg¹⁸⁴.

A proteína padrão para as fórmulas de partida é a do leite de vaca e não se aconselha a utilização de outras fontes protéicas animais ou vegetais¹⁸⁵.

Segundo as recomendações da Sociedade Européia de Gastroenterologia Pediátrica, Hepatologia e Nutrição (ESPGHAN), as fórmulas infantis à base de proteína do leite de vaca intacta devem conter entre 1,8-3,0g/100kcal, idealmente até 2g para 100kcal. Se proteína hidrolisada o valor é de 2,25g/100kcal. Nas fórmulas de seguimento, quando se tratar de proteína de soja a quantia deve ser maior, entre 2,25-3,0g/100 kcal, devido ao seu menor valor biológico, e há necessidade de enriquecimento com metionina⁵⁹.

Algumas características encontradas na soja desestimulam sua utilização, como é o caso da presença de 1 a 2% de fitatos na proteína isolada. Estes podem prejudicar a absorção de minerais e oligoelementos, especialmente ferro e zinco. A presença de compostos com atividade estrogênica na soja faz com que não se tenha segurança se,

em longo prazo, há repercussão no desenvolvimento sexual e fertilidade em humanos. Assim, as fórmulas a base de proteína isolada de soja são recomendadas somente nos casos de intolerância persistente e grave à lactose e galactosemia^{59,186}.

A soja pode ser usada nas alergias ao leite de vaca, como uma alternativa de menor custo, nos casos de reações alérgicas mediadas por IgE, em lactentes maiores de seis meses. Entretanto, esta não deve ser utilizada em casos de manifestações intestinais do tipo colite hemorrágica, uma vez que a sua fração protéica também pode induzir à sensibilização⁵⁹.

Os carboidratos devem corresponder a mais de 50% da oferta calórica nas fórmulas infantis. Nas fórmulas derivadas de leite de vaca, o predominante é a lactose, com características benéficas para esta idade (vide características em aleitamento). Nas fórmulas a base de soja, são os polímeros de glicose⁵⁹.

Nas fórmulas a base de leite de vaca, a gordura original é substituída por gordura vegetal especialmente na forma de óleos ricos em poliinsaturados. Esse processo melhora a digestibilidade e aumenta a oferta de ácidos graxos essenciais, ômega 3 e 6, que têm importante papel no desenvolvimento do sistema nervoso central e retina e na função imunológica. A ESPGHAN recomenda que as fórmulas contenham entre 300 e 1200mg de ácido linoléico (*w*6) e 50mg, cerca de 0,45% da oferta calórica total, de ácido alfa linolênico (*w*3) para cada 100 kcal. A proporção ideal entre ácidos graxos *w*6 e *w*3 é de 5::1⁵⁹.

No que concerne aos micronutrientes, as fórmulas de partida são capazes de suprir todas as necessidades de vitaminas e minerais do lactente desta faixa de idade, mesmo quando são utilizadas como forma de alimentação exclusiva. As fórmulas de seguimento são responsáveis por fornecer cerca de 60% das necessidades energéticas e de micronutrientes quando a ingestão diária é de pelo menos 500ml. O restante deve ser suprido pela alimentação complementar⁵⁹.

De modo geral, podem-se dividir as fórmulas em dois grandes grupos. O que difere ambos é que as fórmulas de primeira linha apresentam um perfil mais adequado para o crescimento e desenvolvimento do lactente, principalmente no que se

refere aos macronutrientes. Custam em média 30% a mais. No presente texto são apresentadas como fórmula 1 (tabela 11.4.1)⁵⁹.

A presença de ferro merece destaque devido à prevalência de anemia ferropriva. Assim as fórmulas devem ter entre 0,3-1,3mg de ferro para cada 100kcal. Quando a opção for fórmula de soja, as quantias são entre 0,45-2mg/100kcal, devido à presença de fitoácidos⁵⁹.

As suplementações

A estratégia de suplementação nutricional é utilizada para prevenir ou corrigir uma deficiência de nutriente, aumentar o aporte específico de determinado componente da dieta ou para atingir as necessidades para nutrientes específicos que não estão disponíveis apenas com a dieta.

As suplementações permitem combinações flexíveis com aumento de determinado componente, com risco de resultar em redução relativa de outros nutrientes na composição final, levando ao desequilíbrio dos macronutrientes e aporte insuficiente de micronutrientes (vitaminas, oligoelementos, minerais e eletrólitos).

Dentre as possibilidades, incluem-se fortificantes do leite materno, fórmulas, macronutrientes modulares (proteína, carboidrato ou lipídio), alimentos funcionais, vitaminas, minerais e oligoelementos. O modo de administração é variável podendo ser administrado sob a forma de pó, pílula, cápsula, tablete ou líquido^{67,113,181}.

Ferro

A carência de ferro é o distúrbio nutricional mais comum no lactente^{187,188}. Os estoques corporais costumam cair entre quatro e seis meses de vida e um baixo estoque ao nascer está associado a recém-nascidos prematuros, filhos de mães com deficiência de ferro, com diabetes (gestacional ou dependente de insulina) ou insuficiência placentária.

A suplementação de ferro é recomendada, de uma maneira geral, para todos os lactentes que iniciam a alimentação complementar^{187,188}.

A Sociedade Brasileira de Pediatria recomenda a suplementação na dose de 1mg/kg de peso/dia de ferro elementar para os recém-nascidos de termo, adequados para a idade gestacional, em aleitamento materno ou uso de pelo menos 500mL de fórmula infantil enriquecida com ferro, a partir dos seis meses (ou antes, se iniciado a alimentação complementar) até os dois anos. Os recém-nascidos pré-termo devem iniciar a suplementação no segundo mês de vida, com doses de ferro elementar de acordo com o peso de nascimento: até 1500g, 2mg/kg de peso/dia; entre 1000g e 1500g, 3mg/kg de peso/dia e menores de 1000g, 4mg/kg de peso dia durante todo o primeiro ano de vida e todos devem manter uma dose de 1mg/kg de peso/dia até completar dois anos^{67,181}.

Vitaminas

Nas regiões em que a deficiência de vitamina A é prevalente, a OMS recomenda a suplementação a cada quatro a seis meses de 100.000UI para crianças de seis a um ano e 200.000UI de um a três anos. A vitamina D deve ser suplementada na dose de 200UI/dia até os 18 meses, exceto para os lactentes em aleitamento materno com exposição regular ao sol ou que recebem pelo menos 500mL/dia de fórmula infantil^{59,67,181}.

Suplementação de Macronutrientes

Maltodextrina e Amido

Obtida a partir de polímeros de glicose, a maltodextrina é um oligossacarídeo de rápida hidrólise e maior absorção que a glicose livre. Ela tem como características principais, a capacidade de melhorar absorção de cátions bivalentes (cálcio e magnésio) e do zinco. Há uma boa percepção do sabor adocicado desta substância e pouca exigência da capacidade de digestão e absorção. Além disso, esta interfere menos na osmolalidade final da solução que os dissacarídeos, como a sacarose. Calcula-se que a adição de 1g de

maltodextrina por 100ml de fórmula aumente a osmolalidade em, aproximadamente, 12mOsm/kg.

De fato, sua influência na osmolalidade da solução é cinco vezes menor que a glicose. A partir das necessidades de glicose do cérebro humano, a recomendação mínima de carboidratos é de 9.0g/100kcal, baseada no cálculo das necessidades de glicose para oxidação obrigatória do Sistema Nervoso Central e, ao mesmo tempo, minimizando a gliconeogênese, sugerindo-se um conteúdo máximo de 14.0g/100kcal equivalendo a, aproximadamente, 56% do aporte energético.

Adiante, poderá ser observado que a utilização de módulos de maltodextrina para aumentar a concentração energética das formulações é comum. As situações envolvidas são as cardiopatias congênitas e outras que ocasionem baixo crescimento e ganho de peso como na FOT³¹.

Considerando a habilidade de lactentes para digerir amido e a possibilidade de inclusão em algumas fórmulas por necessidades técnicas, pode utilizar-se de amido (cozido ou gelatinizado) em até 30% do total de CHO ou 2g/100ml^{59,67,181}.

Lipídios

Estes são os macronutrientes com maior densidade calórica, sendo que os triglicerídeos de cadeia média (TCM) oferecem 8,2 a 8,3kcal/g e os de cadeia longa (TCL), 9Kcal/g. Geralmente, eles são insolúveis em água e não necessitam de emulsificantes, se a concentração for menor que 30% do aporte energético. Se a opção de utilização for por sonda, a infusão não deve ficar parada por mais de 3 a 4 horas, pois pode ocorrer precipitação da solução e risco de aspiração da formulação por refluxo ou vômito com complicação, como a pneumonia lipídica^{59,67}.

O TCM é oferecido principalmente pelo óleo de coco ou industrialmente extraído, sendo rapidamente hidrolisado e efetivamente absorvido para a circulação portal, mesmo com baixas concentrações de enzimas pancreáticas e ausência de sais biliares. Porém, o aporte excessivo de TCM pode causar diarreia osmótica e não oferece ácidos

graxos essenciais (AGE) sendo que a maioria das dietas baseadas em TCM inclui, aproximadamente, 50% de AGE do TCL¹⁷⁵.

Os TCL promovem motilidade intestinal e estimulam a secreção pancreática e biliar. Suas fontes principais são os óleos de soja, milho, girassol e peixe. Eles exercem baixo efeito na osmolalidade e provêm ácidos graxos essenciais para garantir a integridade da membrana celular e o transporte de vitaminas lipossolúveis. Além disso, são os mediadores da comunicação célula-célula e produção de eicosanóides⁵⁹.

No entanto, o excesso de TCL na luz intestinal hidroxilado por bactérias, pode reverter a absorção de água e eletrólitos causando secreção e piorando a absorção. O aporte total de lipídios deve ser de 3 a 4g/kg dia, dependendo da idade, capacidade absorptiva e tolerância digestiva⁵⁹.

O ácido láurico (óleo de coco), mirístico (leite e derivados, coco) e palmítico (óleo de dendê) elevam o colesterol (aterogênico) e a concentração de lipoproteínas, sendo que, a sua somatória dos primeiros não deve exceder 20% do conteúdo total de gordura⁵⁹.

A utilização de triglicerídeos para enriquecimento de fórmulas infantis é comum. Os TCL são utilizados em situações de displasia broncopulmonar, malabsorção de carboidratos, diarreia, baixo crescimento e hipermetabolismo. Os TCM são mais utilizados quando há quilotórax, malabsorção de TCL, linfagectasia, prematuridade e baixo crescimento.

Como será observado a seguir, a adição de carboidratos e lipídios às fórmulas infantis pode ser uma estratégia a se utilizada em casos de baixo ganho ponderal e insuficiência de crescimento, como pode ocorrer em alguns casos de FOT^{59,67,181}.

Como aumentar a quantidade de energia ofertada?

O modo mais fácil de incrementar a oferta de energia e proteína é aumentando o volume ofertado. Em boa parte das vezes, isto é impossível seja por exigência de restrição hídrica (cardiopatias) ou por dificuldades alimentares (FOT)^{60,171}. Nestes casos há necessidade de utilização de outras estratégias.

As estratégias comumente utilizadas podem ser divididas em quatro tipos:

- enriquecer as fórmulas infantis com carboidrato e gordura,
- concentrar as fórmulas infantis,
- enriquecer com carboidrato e gordura e concentrar as fórmulas infantis,
- administrar fórmulas hipercalóricas já preparadas industrialmente¹⁸⁹.

A modulação com carboidratos e gorduras, apesar de poder aumentar significativamente a quantidade energética ofertada, ocasiona o desequilíbrio da fórmula, pois diminui a concentração percentual de proteínas, minerais e vitaminas. É fato que há diluição dos nutrientes em até 50%, dependendo da quantidade acrescentada. Além disso, considerando a necessidade de manipulação, há aumento do risco de contaminação e, ainda, a possibilidade de erros de preparação¹⁹⁰.

Outra estratégia muito utilizada é a concentração de fórmulas infantis, com ou sem adição de carboidratos e gordura. A concentração das fórmulas diminui a quantidade ofertada de água e aumenta a carga de soluto renal. Assim, considerando que a diluição padrão é de 1::30 não se recomenda que seja mais concentrada que 1::25. Se também for acrescentados carboidratos e gorduras ocorrerão também os inconvenientes citados anteriormente⁵⁹.

Quando há concentração da fórmula de modo isolado, há aumento na concentração de minerais, com aumento da carga soluto renal e risco de desidratação hipernatrêmica devido, entre outras causas, ao aumento de osmolalidade. A osmolalidade refere-se à quantidade de miliosmoles por quilo de água sendo categorizada como adequada a fórmula com valor de até 350mOsm/Kg de água. Os nutrientes que mais a influenciam são os carboidratos, minerais, eletrólitos e as proteínas (principalmente aminoácidos e hidrolisados). Entre os carboidratos, os monossacarídeos e dissacarídeos aumentam mais a osmolalidade do que os polissacarídeos⁵⁹.

Concentrando e adicionando a osmolalidade fica, muitas vezes, acima de 500mOsmol/kg de água. Esta osmolalidade é maior que a máxima recomendada para crianças doentes (400mOsmol/kg)¹⁸⁴.

De modo geral em média as fórmulas moduladas, corretamente, acarretam em osmolalidade de, aproximadamente 378mOsmol/kg de água e as concentradas artesanalmente (100kcal/100ml) a osmolalidade de 487mOsmol/kg^{179,190,191}. Assim, de modo geral, não se recomenda que se manipulem as fórmulas infantis. Caso seja a única possibilidade, é necessário que as proporções de cada elemento estejam entre os valores máximos e mínimos estipulados para cada faixa de idade e de peso. Além disso, são fundamentais as suplementações de vitaminas e minerais⁵⁹.

As fórmulas hipercalóricas já preparadas industrialmente com densidade de 100kcal/100ml propiciam o fornecimento de 50% mais energia que fórmulas infantis. Dessa forma, é opção importante para lactentes que não podem ou não conseguem ingerir maior volume de fórmula láctea¹⁸⁹.

A fórmula disponível atualmente no mercado contém 52% de lactose, com os benefícios que este carboidrato oferece. A oferta protéica é de 2,6g/100ml (aproximadamente 10,4% de proteína) e, portanto, adequada para lactentes doentes. Sobretudo, é importante que a relação de proteína do soro/caseína é de 60:40 ou seja, próxima ao leite materno. A osmolalidade final também é favorável (350mOsmol/kg de água). Um problema para sua utilização de rotina recai sobre seu custo (média de R\$1,00 por 10kcal). O custo diário para a administração de 120kcal por kg para um lactente de 4kg será, em média, de R\$48,00 (US\$28,50 cotação de janeiro de 2011)^{190,192}.

Veículos e técnicas para a alimentação: um breve comentário

Para maior detalhamento das técnicas de alimentação recomenda-se complementar com a leitura de texto disponível em português referenciado por:

“Amstalden-Mendes LG, Gil-da-Silva-Lopes VL. Fenda de lábio e ou palato: recursos para alimentação antes da correção cirúrgica. Rev. Ciênc. Méd. Campinas. 2006; 15(5):437-448”³.

Mamadeira e bicos de mamadeiras: aspectos gerais

Quando a amamentação ao seio não é possível um recurso alternativo é a utilização da mamadeira.

O posicionamento da criança deve ser semi-sentado durante a alimentação. É importante fazer a higiene oral pré e pós-mamada, com hastes flexíveis de algodão ou toalha limpa, embebidas em água fervida. De fato, os resíduos de alimentos na fenda tornam-se um meio propício para o desenvolvimento de infecções. Há de se ter paciência já que o tempo de mamada é prolongado, com grande esforço aumentado o gasto energético. Torna-se fundamental evitar a deglutição excessiva de ar. Desse modo, o bico da mamadeira deve estar cheio de leite ordenhado ou fórmula antes de iniciar a mamada^{20,193}.

Há uma grande gama de possibilidades diferentes de bicos que podem ser selecionados de acordo com as condições clínicas da criança. Aqueles com formatos semelhantes ao bico do seio são chamados de ortodônticos e tem como propriedade, mimetizar a sucção da amamentação natural. Existem, ainda, os bicos especificamente indicados para fenda labial e fenda palatal. Não há, no entanto, consenso sobre qual bico utilizar. O que existe são algumas premissas que ajudam na escolha dos mesmos¹²¹.

Comprimento adequado, boa flexibilidade, tamanho de furo ideal e adaptação do orifício à cavidade oral são parâmetros a serem seguidos²⁰.

Um dos maiores receios ao alimentarmos um lactente com FOT é a possibilidade de refluxo nasal e aspiração. A postura verticalizada da criança no momento da alimentação e o controle do fluxo de leite ou fórmula, determinado pelo tamanho do orifício do bico, são fatores importantes^{20,60}.

A regurgitação pode ocorrer em qualquer lactente e está relacionada, entre outras coisas, ao aumento do tamanho do orifício do bico. É importante ressaltar o fato porque o aumento do orifício é uma técnica muito utilizada, pois permite um fluxo mais rápido de leite e menor gasto energético na mamada. Dessa forma, o tipo e tamanho dos bicos devem ser individualizados¹⁹⁴.

Algumas mamadeiras são mais maleáveis do que as habituais. Estas permitem introduzir o leite ou a fórmula láctea na cavidade oral da criança diminuindo sobremaneira o esforço para sucção^{60,194}.

Na fase de adaptação à mamadeira as manobras descritas como técnicas de alimentação assistida facilitam o escoamento do leite para a cavidade oral. Tratando-se de mamadeira flexível pode-se apertar gentilmente o frasco da mesma e o bico nas laterais e pressionar de fora para dentro as bochechas do lactente⁴⁰.

No lactente com fenda labial que não pode se beneficiar da amamentação natural o de bico de base larga está bem indicado (ortodôntico da NUK)¹⁹⁵. Quando há fenda palatal, o bico de látex, mais flexível que o de silicone, e com orifício é a melhor indicação¹⁹⁶.

No caso de fenda labiopalatal a melhor indicação recai para a mamadeira de bico ortodôntico contendo válvula. A válvula impede a saída de alimento quando a criança não está sugando, diminuindo os riscos de regurgitação. É importante que orifício do bico esteja na parte póstero-inferior em contato com a língua¹⁹⁷.

Outros veículos

Os copinhos, as seringas e as colheres podem se utilizados como veículos em alguns casos³.

A utilização do copo não é consenso em literatura. O método foi testado e aprovado por Lang e colaboradores (1994), em crianças com fenda labiopalatal unilateral. Este método apresenta menor gasto de energia, em comparação com a alimentação por mamadeira, e aumenta a produção de saliva e enzimas digestivas pelo contato direto com os receptores orais, facilitando a digestão. A movimentação da mandíbula, da língua e dos músculos da face poderia auxiliar no desenvolvimento orofacial. A contra indicação para a utilização do copo está relacionada ao maior risco de aspiração que ocorre quando há reflexo de engasgo diminuído¹⁶⁵.

A utilização da colher é bastante difundida na Índia. A maior vantagem propalada é o baixo custo e o fato de eliminar a possibilidade de administrar dieta por mamadeira ou bico mal higienizado⁹⁰.

Para a utilização de qualquer destes métodos deve haver treinamento das mães pelo fonoaudiologista⁷.

Obturadores de palato (placa HOTZ-TYPE)

É uma placa que pode ser utilizada com finalidade de vedar a fenda palatal e restabelecer a pressão intra-oral negativa. A sua utilização impede a regurgitação do alimento lácteo para a cavidade nasal^{194,198}.

Quando na alimentação por mamadeira, aparentemente há reflexo positivo no ganho de peso¹⁹⁹.

Uma modificação na sua configuração permitiu a utilização no aleitamento natural sem, no entanto, ser suficiente para que fosse o método exclusivo de alimentação. De qualquer modo, houve a possibilidade de algum aleitamento natural com seus benefícios já relatados⁴¹. Adicionalmente, as mães que utilizaram a placa no aleitamento natural notaram uma diminuição da fadiga para a sucção³¹.

O principal problema relacionado à utilização da placa é que esta ocupa grande espaço intra-oral. Assim, está contra indicada em casos de retrognatia devido ao risco de oclusão da passagem aérea. Além disso, o crescimento oromandibular do lactente torna necessário que as placas sejam refeitas, aumentando o custo do método. Ressalta-se, ainda, que este não é um método de consenso na literatura¹⁶⁵.

Conclusão sobre as técnicas de alimentação

As técnicas para alimentação na FOT não são estanques, ou seja, pode haver aplicabilidade de um conjunto delas em determinado paciente. Embora estas recomendações funcionem para boa parte das vezes há especificidades de cada paciente. É possível que a adaptação seja melhor com a junção de alguns dos métodos citados^{3,7}.

De modo geral, pode-se dizer que quando não há possibilidade de amamentação, a utilização de mamadeira flexível com bico ortodôntico é uma opção boa, para a maioria das FOT. Porém, o ideal é a individualização da conduta⁵³. Assim, embora este texto possa ser um guia para a escolha do método de alimentação, a avaliação de fonoaudiólogo é fundamental para que a melhor escolha seja feita para cada caso⁷.

De fato, Reid (2004) revisou 55 artigos sobre técnicas de alimentação nas crianças com FOT. O autor encontrou uma variedade metodológica muito grande e ressalta a importância da atuação multiprofissional para a escolha da nutrição adequada para a criança com FOT⁶⁶.

Sonda enteral

Este é um método que só deve ser empregado quando a alimentação oral não é possível. A utilização de sonda nasoenteral é um método invasivo e provoca obstrução nasal, vedação labial inadequada com prejuízos na sucção e deglutição. Além disso, com a utilização da sonda enteral exclusiva, não há estímulos dos reflexos de sucção e para o desenvolvimento proprioceptivo da cavidade oral¹²⁵.

A indicação da utilização da sonda em crianças com FOT dar-se-á se:

- alimentação oral de risco (presença de tosse, engasgos, cianose). Normalmente, a situação pode ser comprovada com exames subsidiários como o deglutograma e/ou endoscópio de fibra óptica¹¹⁹,
- dificuldade em ganhar peso com utilização de métodos menos agressivos de alimentação (mamadeiras, bicos, próteses...) associados à orientação da dieta,
- dificuldade em ganhar peso devido a doenças associadas que resultam em inapetência,
- impossibilidade de incrementos nutricionais por outros métodos. A impossibilidade pode ser consequência de intolerância ou mesmo rejeição às mudanças de dieta.

Mesmo na necessidade de uso deste método, considerando os benefícios, sempre que possível o alimento de escolha é o leite materno, que poderá ser ordenhado²⁰.

A partir do momento que está indicada a nutrição enteral (NE) como proceder?

Tipo de sonda a ser escolhida

São várias as características que diferenciam as sondas a serem utilizadas. Pode-se dizer que as diferenças referem-se a: material, tamanho, guia (fio), peso, extremidade distal e proximal (encaixe, número de vias, tampas, formato), calibre (externo e interno)^{200,201}.

Em relação à matéria prima predominante para a confecção da sonda, esta pode ser de polietileno, silicone e poliuretano. As sondas de polietileno (PVC) são rígidas e tem necessidade de troca a cada 4 dias pelo alto risco de complicações. Atualmente, para nutrição, são utilizadas sondas de poliuretano, mais macias e flexíveis, com maior diâmetro interno e menor risco de obstrução. A obstrução da sonda é evitada com sua irrigação adequada e periódica^{200,201}.

As sondas para NE variam no comprimento e largura, devendo ser selecionadas conforme o peso, comprimento e idade do paciente, além do tipo de dieta necessária. O diâmetro externo é mensurado em *French* (Fr) que corresponde a 0,33mm e o orifício interno varia conforme a qualidade do material. Os diâmetros variam de 5 a 12Fr, sendo que, as maiores, são utilizadas preferencialmente para decompressão gástrica. Para crianças, os tamanhos utilizados são: 5Fr, com comprimento de 40cm (para recém nascidos), 6Fr, com comprimento de 60cm (crianças menores) e 8Fr com comprimento de 60 cm (crianças maiores).

O comprimento das sondas é mensurado em *inches* (polegadas), sendo que cada polegada equivale a 2,45cm. As sondas de uso pediátrico medem entre 50 e 91cm e as usadas em adultos, variam de 91 até 180cm.

Para a mensuração do comprimento ideal da sonda mede-se a distância entre o nariz e o umbigo e o seu posicionamento pode ser avaliado por meio da ausculta gástrica de injeção de ar. É indispensável realização de exame radiológico quando a sonda for ser utilizada para nutrição^{200,201}.

Administração por via enteral

A infusão da fórmula deve ser iniciada de forma gradual e o aumento da velocidade de infusão e concentração vai depender de fatores ligados à condição clínica, às características da fórmula e da via utilizada. Basicamente, existem duas maneiras de administrar as fórmulas por sonda: contínua e intermitente.

A alimentação intermitente pode ser realizada em *bolus*, por gravidade em seringa em aproximadamente 15 minutos ou por meio de frascos em 30 a 45 minutos com ou sem uso de bomba de infusão, determinando-se a quantidade, velocidade de infusão e duração. Deve-se sempre respeitar a capacidade gástrica, que é de 30ml/kg/hora. É conveniente para uso ambulatorial e geralmente reservada para pacientes com nutrição gástrica visto que, no caso de acesso pós-pilórico, há intolerância a grandes volumes.

A administração em *bolus* no estômago é mais fisiológica - simula uma refeição-, barata, rápida e menos restritiva. No entanto, pacientes com comprometimento da função do trato digestório apresentam gastroparesia, distensão gástrica, diarreia, *dumping* e vômito, principalmente com uso de dietas hipercalóricas e/ou hiperosmolares. Estes podem se beneficiar da infusão contínua.

A infusão contínua com bomba de infusão está indicada principalmente na nutrição enteral pós-pilórica sendo também interessante em alguns pacientes com sonda nasogástrica em uso de leite materno ordenhado. É particularmente útil em pacientes desnutridos que temporariamente necessitam de uma quantidade de calorias considerável para recuperação nutricional e que não toleram grandes volumes em *bolus* como pode ocorrer em alguns pacientes com FOT^{125,200}.

Deve-se ressaltar que durante a infusão contínua, as gorduras não emulsificadas, como o leite materno ordenhado, e alguns nutrientes modulares, como o TCM, podem precipitar na sonda, resultando em perda energética significativa. A grande infusão inadvertida de lipídios, quando a sonda é lavada com água, no final da infusão pode causar desconforto abdominal. Isto pode ser evitado com o uso de bomba de seringa, troca frequente do sistema a cada 4 horas e elevação da extremidade da seringa²⁰². O início da terapia nutricional por sonda deve ser, sempre, em ambiente hospitalar. Isto ajuda no treinamento das mães e evita ricos desnecessários. Geralmente, inicia-se com infusão contínua na velocidade de 1mL/kg/h, com programação de atingir uma oferta de 25% das calorias totais no primeiro dia, 50% no segundo dia, 75% no terceiro dia e 100% no quarto dia.

Caso seja utilizada a administração em *bolus*, infunde-se um volume de 2.5 a 5mL/kg em 5 a 8 vezes por dia, com aumento gradual do volume (25% ao dia) e dos intervalos até atingir a frequência de 5 a 8 vezes por dia, sendo que o volume máximo é determinado pela tolerância do paciente e ganho de peso²⁰⁰.

As fórmulas expostas à temperatura ambiente por diferentes períodos de tempo têm predisposição à contaminação e multiplicação de microorganismos. A fim de prevenir a contaminação, não se recomenda a utilização prolongada e reutilização dos componentes do sistema de administração por mais de 24 horas^{203,204,205,206,207,208,209,210}.

O tempo de infusão de cada fórmula instalada deve respeitar o prazo de validade. Pela Sociedade Americana de Nutrição Parenteral e Enteral (ASPEN) as recomendações são de 4 horas para fórmula em sistema aberto, fórmulas em pó (reconstituídas), leite materno ordenhado ou quando há adição de módulos^{161,211}.

Quando há utilização de leite humano, este deve ser estocado sob refrigeração ou congelamento exclusivos, preferindo o uso de leite materno fresco ou que tenha sido retirado e refrigerado de 2 a 6°C por até 48 horas. Caso não esteja disponível, a utilização do leite congelado deve ser iniciada a partir da amostra retirada há mais tempo. O descongelamento do leite deve ser homogêneo, pois pode resultar em distribuição desigual dos componentes (vide em ordenha).

Prefere-se o uso de seringa para infusão de leite materno ordenhado, pois frequentemente são oferecidos pequenos volumes além do fato de evitar a aderência de gordura ao equipo de infusão^{172,212}.

Trabalhando com exemplo

Prescrevendo a nutrição enteral

Paciente de 4 meses com fenda palatal, apresentando episódios recorrentes de cianose às mamadas, ganho ponderal insuficiente e deglutograma comprovando múltiplas aspirações. Sem outras co-morbidades. Peso de nascimento de 3,5kg e ganho de peso médio de 5g ao dia. Peso atual de 4kg. Fases:

- Administração inicial em ambiente hospitalar,
- Cálculo do aporte calórico desejado: 400 a 480Kcal/dia,
- Sem contra-indicações do trato digestório,
- Via de acesso: sonda nasogástrica,
- Administração: infusão em *bolus* divididos em 8 vezes em 24 horas. Iniciar com 25% do aporte calculado. Assim será: 180ml (22ml cada vez) no primeiro dia, 360ml (44ml cada vez) no segundo dia, 540ml (67ml cada vez) no terceiro dia, e 720ml (90ml cada vez) no quarto dia. Lembrar que cada 1ml de leite materno tem, aproximadamente 0,67Kcal,
- Administrar água 5ml antes e depois de cada infusão de dieta,
- Tipo de dieta: de preferência leite materno ordenhado, Se não houver possibilidade fórmula de primeiro semestre (fórmula de partida),
- Cálculo do aporte hídrico: como se trata de leite materno não há necessidade de fazer correção,
- Complicações: distensão abdominal, sinais de aspiração pulmonar (observar distensão abdominal, vômito e decúbito),

- Monitorizar eletrólitos e minerais (sódio, potássio, cálcio, magnésio e fósforo) até completar a primeira semana ou até a segunda semana se houver distúrbio associado devido à possibilidade de síndrome de realimentação^{213,214,215},
- Suplementar com vitaminas e minerais²¹⁵.

Demonstra-se um exemplo de ficha para prescrição de nutrição enteral abaixo:

PRESCRIÇÃO PEDIÁTRICA EM SONDA ENTERAL

Nome: _____ Registro: Peso: _____

Estatura: _____ Nutriente: _____ Kcal/dia

Leite materno ordenhado Fórmula de partida Fórmula hipercalórica 1kcal/ml

Fórmula de partida com adição

Início (dia/quantia): _____ Concentração final: _____ kcal/mL

Via da Sonda: () Nasogástrica () Orogástrica () Gastrostomia () Nasojejunal
() Gastrojejunal () Jejunostomia

Método de Administração:

Bomba de infusão Iniciar ___ mL/h para meta de ___ mL/h em ___ horas

Gotejamento Iniciar ___ mL bolus em ___ min ___ vez(es)/dia

30 min 60 min aumentar em ___ mL cada dia para meta de ___ mL em ___ min ___ vez(es)/dia

Bolus (seringa) Iniciar ___ mL bolus em ___ min ___ ves(es)/dia

(10-20 min) Aumentar em ___mL cada dia para meta de ___mL bolus em ___min ___ vez (es)/dia

Oral oferecer a cada ___ minuto(s) em ___ minuto(s) e infunda o restante por sonda

Outras observações importantes:

- Lavar a sonda com ___ mL de água após cada dieta
- Água para hidratação ___ mL ___ vez(es)/dia com volume total de ___ mL/dia (com ___mL/dia de dieta) decúbito elevado de 30° a 45°

Monitorização:

- Observar distensão abdominal a cada ___ hora(s)
- Curativo e avaliação da sonda/ostomia a cada ___ hora(s)
- Balanço hídrico a cada ___ hora(s)
- Checar resíduo a cada ___ hora (s) e avisar se > ___ mL
- Peso diário
- Outras: _____

Responsável: _____ Data: _____

Alimentação Complementar

Esta só deve ser iniciada antes dos 6 meses de vida se o lactente não estiver sob utilização de leite materno⁶⁷.

Características fisiológicas do lactente

A idade de introdução da alimentação complementar deve levar em conta diversos fatores. Um deles é a maturidade neurológica dos mecanismos de deglutição, que permitem a transição da sucção e a deglutição exclusivamente de líquidos para mastigação e deglutição de alimentos nas mais variadas consistências. Para isso, é necessário levar em conta o aprendizado da função mastigatória e a maturidade da coordenação entre respiração e deglutição para evitar risco de aspiração pulmonar. Estes fatores denotam a importância de correta orientação e avaliação fonoaudiológica para as crianças com FOT^{216,217,218,219}.

O amadurecimento das funções digestivas e do sistema imunológico é importante para permitir a exposição a outras fontes de nutrientes. O trato gastrointestinal ainda apresenta limitações para digestão de certos nutrientes nos primeiros meses de vida. A digestão de proteínas é, especialmente, dependente das enzimas pancreáticas, uma vez que proteólise gástrica não é efetiva, e ainda assim, não ocorre de maneira completa. Alguns carboidratos também têm capacidade limitada de digestão, como é o caso do amido, uma vez que a quantidade de amilase salivar e pancreática nesta fase é reduzida, especialmente até os quatro meses de vida^{220,221}.

A lipase pancreática é secretada a partir de 30 semanas sabendo-se que prematuros e pequenos para idade tem menor atividade apresentando nível de adulto a partir de 1 a 2 meses de idade (independente da prematuridade). Dessa forma, o aproveitamento dos lipídios da dieta também é prejudicado. Esta questão é atenuada se for utilizado o leite humano que tem na sua composição lipase com maior atividade (1,5 a 2,7 vezes) e, portanto, propiciando maior absorção de gorduras^{222,223,224}. De uma maneira geral, os micronutrientes, vitaminas e minerais são bem absorvidos pelo trato gastrointestinal do lactente.

Outra preocupação na introdução de novos alimentos diz respeito às alergias alimentares. A imaturidade da mucosa intestinal, própria da idade, permite a absorção de macromoléculas que podem levar ao desenvolvimento de reações de hipersensibilidade, mediadas ou não por IgE²²⁵.

Quando e com que alimento começar?

A transição alimentar constitui um período de grande risco para o desenvolvimento de carências alimentares. As necessidades calóricas são muito elevadas e cerca de 40% das calorias são destinadas ao crescimento e desenvolvimento. É comum a introdução de alimentos com baixa densidade calórica e muita água em sua composição (e.g. sucos, chás, sopas ralas) ou com conteúdo nutritivo reduzido, como farinhas^{217, 219,226}.

Antes dos quatro meses de vida, não há indicação de introduzir alimentos sólidos, tampouco de líquidos complementares (como a água e o chá) para crianças que estejam recebendo fórmulas infantis preparadas com a diluição correta. Nesta fase,

o lactente tende a projetar a língua ao ter contato com o alimento, dificultando a sua oferta, e dando a impressão que está rejeitando o alimento devido o seu sabor. Trata-se de um reflexo que será perdido conforme ocorre amadurecimento dos mecanismos de deglutição, o que só acontece após os quatro meses de vida^{216,217,218,219,227,228,229}.

Não é recomendada a introdução de sucos antes dos seis meses de vida devido à possibilidade de poder levar à substituição de refeições lácteas. Assim, inicia-se com papas cremosas. Idealmente, a densidade calórica deve ser próxima a do leite materno, em torno de 0,7 Kcal/mL^{67,181}.

Desta forma, sugere-se que a alimentação complementar pode ser iniciada entre quatro e seis meses e nunca antes de 15 semanas de vida. Alimentos novos devem ser introduzidos de forma lenta e gradual, com a finalidade de se detectar precocemente qualquer reação alérgica ou intolerância alimentar. Deve-se limitar em três o número de alimentos novos introduzidos por semana.

Em relação à alimentação complementar, quando é utilizado o leite materno a Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) recomenda:

- iniciar somente a partir do sexto mês de vida,
- iniciar com a introdução de frutas na forma de papas sempre com uso de colher para a alimentação,
- a escolha da fruta deve levar em conta características regionais, o custo, hábitos alimentares da família e estação do ano,
- não adicionar açúcar,
- sucos naturais devem ser usados preferencialmente após as refeições principais (dose máxima de 100ml/dia),
- introduzir a primeira refeição salgada por volta do sexto e sétimo meses de vida,
- a papa salgada deve ser amassada e deve conter alimentos de quatro grupos alimentares: cereais e tubérculos; leguminosas; carne (vaca, frango, porco, peixe ou vísceras, em especial, o fígado) e hortaliças (verduras e legumes).

A segunda refeição salgada deve ser introduzida entre sete e oito meses e a consistência deve ser aumentada passando da papa para pequenos pedaços e, assim, estimular a mastigação.

A dieta complementar não exclui a necessidade de o lactente continuar recebendo leite. Ele continuará sendo a principal fonte protéica do lactente. A criança amamentada deve receber três refeições ao dia, além do leite materno (duas papas de sal e uma de fruta) e aquela não amamentada, seis refeições (duas papas de sal, uma de fruta e três de leite)⁶⁷.

Roteiro para raciocínio sobre a alimentação na criança com FOT nos primeiros 6 meses de vida

Apresenta-se sob a forma de itens um roteiro para condução da alimentação das crianças com FOT nos primeiros 6 meses de vida:

- (1) Observar se há sinais ou sintomas de cianose, tosse ou engasgo às mamadas,
- (2) Na presença destes internar paciente, descartar doenças associadas (cardiopatias, alterações neurológicas...), solicitar avaliação de geneticista e fonoaudiologista,
- (3) Confirmada que a sintomatologia é devido à alimentação, avaliar se a mesma vem sendo feita corretamente e corrigí-la, se necessário,
- (4) Persistindo a sintomatologia, mesmo com a correção, considera-se a alimentação de alto risco e dá-se início à nutrição por sonda,
- (5) Caso a sintomatologia não estiver relacionada à alimentação, tratar a causa de base quando for possível,
- (6) Não havendo sinais ou sintomas descritos no ítem (1) observar ganho de peso, hidratação e crescimento. Se adequados manter a rotina desde que esteja sob leite materno exclusivo. Caso esteja utilizando alimentação mista, orientar para que seja utilizado somente leite materno,
- (7) No caso de ganho inadequado de peso com amamentação exclusiva avaliar o tempo e a maneira que vem amamentando e corrigí-los caso possível. Se, mesmo com as orientações, mantiver ganho de peso insatisfatório, considerar a suplementação com

leite materno ordenhado. É importante que o modo de ordenha e o melhor método de administração sejam orientados,

- (8) Caso o ganho de peso continue insatisfatório mesmo com a aplicação das sugestões presentes no ítem (7), considerar a associação de fórmula hipercalórica (Tabela 11.4.1) associada ao leite materno,
- (9) Mantendo ganho de peso inadequado ou alteração no estado de hidratação considerar nutrição por sonda,
- (10) No caso de já chegar à consulta sem possibilidade obtenção de leite materno, utilizar fórmula de partida 1 (Tabela 11.4.1) e suplementações necessárias para a idade e avaliar ganho de peso, hidratação e crescimento,
- (11) Se adequados manter método utilizado,
- (12) Caso ganho de peso insatisfatório, avaliar sempre se a fórmula, a diluição e a técnica de administração estão corretas. Se não estiverem, corrigi-las e reavaliar. Caso corretas, considerar associação de fórmula hipercalórica,
- (13) Frente à impossibilidade financeira de adquirir fórmula hipercalórica considerar concentração e enriquecimento com maltodextrina e triglicérides na fórmula 1. Respeitar as normatizações vigentes (Tabela 11.4.2) e monitorizar o débito de urina e o estado de hidratação,
- (14) Caso o ganho de peso continue insatisfatório, considerar utilização de sonda enteral,
- (15) Sugere-se retorno semanal nos 3 primeiros meses de vida e quinzenal dos três meses até os seis meses de vida,
- (16) Os fluxogramas presentes nas páginas 157 e 158 do presente estudo ilustram este roteiro,
- (17) Lembrar sempre que o ganho de peso insatisfatório também pode estar associado à desidratação, anemia e doenças infecciosas ou, mesmo à etiologia primária da FOT. Desta maneira, é importante que estes aspectos sejam sempre considerados e tratados quando possível.

Tabela 11.4.1- Comparação dos macronutrientes no leite materno (padrão ouro), dois padrões de fórmulas de partida à base de leite de vaca e fórmula hipercalórica. Todos disponíveis no mercado brasileiro

Nutriente 100 ml fórmula	Leite Materno*	Fórmula 1**	Fórmula 2**	Fórmula hipercalórica**
Energia (Kcal)	70	66-68	65-67	100
Carboidrato (g)(%)	7,4 (41%)	7-7,5 (42,9-45,4%)	7,4-8,5 (44,1-52,3%)	10 (40%)
Fonte de carboidrato	100 % lactose	100% lactose	Lactose 36-70% Maltodextrina 30-36,6% Sacarose 19 % em duas fórmulas Amido 15% uma fórmula	Lactose 52% Maltodextrina 48%
Proteína (g) (% VET***)	0,9 (6-7%)	1,2-1,4 (7,1-9%)	1,4-1,9 (8,6-11%)	2,6 (10,4%)
Caseína (%)	40	30-40	40-77	40%
Soro de Leite (%)	60	60-70	23-60	60%
Lipídio (g) (% VET)	4,2 (56%)	3,3-3,7 (45-49%)	2,9-3,7 (40-47%)	5,4 (48,6%)
Osmolalidade (mosmol/kg/água)	285.3	300-322	279-315	350

*Em relação ao leite materno é composição média e baseada em Janjindamai W, 2006⁶⁵

**Os dados das fórmulas são baseados em informações dos fabricantes

***VET: valor energético total

Tabela 11.4.2- Quantidades recomendadas de macronutrientes em fórmula infantil

Macronutriente	Quantidade	Mínimo	Máximo
Proteína			
leite vaca	g/100Kcal (%Kcal total)	1,8 (7,2%)	3 (12%)
isolado de soja	g/100Kcal	2,25 (9%)	3 (12%)
hidrolisado vaca	g/100Kcal	1,8 (7,2%)	3 (12%)
Lipídios			
total	g/100Kcal (%Kcal total)	4,4 (39,5%)	6 (54%)
ácido linoléico	g/100Kcal	0,3	1,2
ácido linolênico	mg/100Kcal	50	*NE
razão linoléico/linolênico		5::1	15::1
**Carboidrato			
total	g/100Kcal (%Kcal total)	9 (36%)	14 (56%)

Adaptado de Koletzko et al, 2005⁵⁹,

Observação: *NE: não especificada,

**Não adicionar sacarose ou frutose

12- APÊNDICE

MODELO DE CARTA AOS COORDENADORES DE CURSOS

Campinas, 26 de Agosto de 2008.

Ao Exmo.:

Sr. Prof. Dr.

MD Coordenador do Curso de da Universidade Estadual de Campinas -Unicamp.

Senhor Coordenador,

Eu, Michelly Cristina da Silveira, fonoaudióloga, venho por meio deste, apresentar meu Projeto de Mestrado, que tem por tema a “Investigação do conhecimento de alunos da saúde sobre fendas labiopalatais”, desenvolvido no Departamento de Genética Médica da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp, sob orientação da Prof. Dra. Vera Lúcia Gil da Silva Lopes.

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual de Campinas sob nº 527/2008.

Considerando que a Organização Mundial de Saúde reconhece que as fendas labiopalatais são um problema de saúde pública e preconiza a busca de estratégias eficazes para o incremento da atenção básica de saúde nesta condição clínica, o objetivo deste estudo é caracterizar o conhecimento dos graduandos das diferentes áreas de saúde sobre o tema. Com isso, será possível programar ações visando educação em saúde.

Pretende-se contatar alunos do último semestre de graduação dos cursos de áreas da saúde da região de Campinas e convidá-los a responder um questionário sobre informações básicas de fisiologia do aparelho motor oral normal e do portador de fenda labiopalatal, recursos alimentares existentes e indicação de métodos adequados para a alimentação.

Em contrapartida, oferece-se uma palestra informativa sobre o tema a ser realizada após a coleta de dados. Aos coordenadores interessados, os resultados referentes ao seu curso poderão ser fornecidos após análise dos dados.

Havendo anuência deste curso em participar, solicitamos fornecer lista com nomes e registros acadêmicos dos alunos do último ano da graduação, e ainda, planilha de estágios para que estes possam ser contatados individualmente.

Desde já agradeço a atenção,

Fga. Michelly C. Silveira

CRFa. 12490