**UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAS**

CARMEN VIVIAN DOMINGUES ZWICKER

**Sintomas respiratórios em indivíduos com sinais da Síndrome
Velocardiofacial após cirurgia para correção da disfunção
velofaríngea**

**BAURU
2012**

CARMEN VIVIAN DOMINGUES ZWICKER

**Sintomas respiratórios em indivíduos com sinais da Síndrome
Velocardiofacial após cirurgia para correção da disfunção
velofaríngea**

Dissertação apresentada ao Hospital de
Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da
Universidade de São Paulo para obtenção do título
de Mestre em Ciências da Reabilitação.

Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e
Anomalias Relacionadas.
Orientadora: Profa. Dra. Katia Flores Genaro

BAURU
2012

**AUTORIZO A REPRODUÇÃO E DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE
TRABALHO, POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO, PARA
FINS DE ESTUDO E PESQUISA, DESDE QUE CITADA A FONTE.**

Zwicker, Carmen Vivian Domingues

Z96s Sintomas respiratórios em indivíduos com sinais da Síndrome
Velocardiofacial após cirurgia para correção da disfunção
velofaríngea / Carmen Vivian Domingues Zwicker. Bauru, 2012.
99p.; il.; 30cm.

Dissertação (Mestrado - Área de Concentração: Fissuras
Orofaciais e Anomalias Relacionadas) - Hospital de Reabilitação
de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo.

Orientadora: Profa. Dra. Katia Flores Genaro.

1. Síndrome da Deleção 22q11. 2. Sinais e Sintomas
Respiratórios. 3. Fissura Palatina. 4. Insuficiência Velofaríngea.
Cirurgia Bucal.

FOLHA DE APROVAÇÃO

Carmen Vivian Domingues Zwicker

Dissertação apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências da Reabilitação.
Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas.

Aprovado em: ____/____/2012

Banca Examinadora

Prof(a). Dr(a). _____

Instituição: _____

Prof(a). Dr(a). _____

Instituição: _____

Profa. Dra. Katia Flores Genaro - Orientadora

Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – USP

Profa. Dra. Daniela Gamba Garib Carreira

Presidente da Comissão de Pós-Graduação, HRAC-USP

Data de depósito da dissertação junto à SPG: ____/____/2012

CARMEN VIVIAN DOMINGUES ZWICKER

29 de setembro de 1976 Bauru/SP	Nascimento
1996-2001	Graduação em Fonoaudiologia pela Universidade Sagrado Coração (USC) - Bauru/SP.
2003-2004	Especialização em Fundamentos da Educação, Didática e Docência do Ensino Superior - Centro Educacional Dom Orlando Chaves. UNIVAG. Cuiabá/MT.
2009-2010	Curso de Especialização em Motricidade Orofacial: enfoque em Fissura Labioplatina – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC – USP).
2009-2010	Prática Profissionalizante: Intervenção Fonoaudiológica na Fissura Labiopalatina – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC – USP).
2010 até a presente data	Mestrado – Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (HRAC – USP).

DEDICATÓRIA

*Aos meus amados filhos **Caroline e António Augusto**,
pela compreensão ao tempo dedicado à este trabalho, visando ser
exemplo para vocês com relação à importância dos estudos, bem como
objetivando para nós um futuro com novas possibilidades. Amo vocês.*

*Ao meu querido marido **Augusto**,
por estar sempre me incentivando com seu amor, confiança, paciência,
que me fortaleceram cada dia.*

*Aos meus abençoados pais, **Cidinha e Paulo**,
pelo apoio de vocês, ajuda, dedicação, tempo, conselho, em todas fases
da minha vida. Sem vocês não seria possível!*

A todos vocês meu mais profundo amor e eterna gratidão.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

*A **Deus**, força, refúgio, fortaleza, que me conduziu com sua infinita sabedoria, segurando muitas vezes em minhas mãos.*

*“Eu lhe ensinarei o caminho por onde você deve ir; eu vou
guiá-lo e orientá-lo”*

Salmos 32,8.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

À Profa. Dra. Katia Flores Genaro, minha orientadora, pela oportunidade, paciência ao ensinar, dedicação, críticas e sugestões na realização deste trabalho.

AGRADECIMENTOS

Ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC-USP), na pessoa de seu superintendente, Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas.

Aos pacientes que, mesmo diante de tantos obstáculos, são generosos em participar de novas pesquisas.

À Comissão de Pós-Graduação do HRAC-USP, na pessoa de sua presidente, Profa. Dra. Daniela Gamba Garib Carreira.

Aos profissionais do Laboratório de Fisiologia: Dra. Renata Paciello Yamashita, Profa. Dra. Inge Elly Kiemle Trindade, Dra. Ana Cláudia Martins Sampaio Teixeira, Profa. Dra. Ana Paula Fukushiro e Me. Bruna Mara Adorno Marmontel, pelo apoio na execução deste trabalho.

À Dra. Renata Paciello Yamashita por compartilhar seus conhecimentos.

À Profa. Dra. Ana Paula Fukushiro pela atenção, disponibilidade e ajuda.

À Dra. Ana Cláudia Martins Sampaio, Dr. Carlos Henrique F. Martins, Profa. Dra. Dionísia Lamônica, pelas considerações feitas na qualificação.

Aos funcionários da Secretaria de Pós-Graduação, Andréia da Silva, Rogério da Silveira e Maria José B. Lopes, pela atenção, colaboração e apoio.

À Profa. Dra. Jeniffer de Cássia Rillo Dutka que despertou minha atenção incentivando a percorrer este caminho de pesquisa.

À Dra. Vera Leirião pelo carinho, respeito, desde que iniciei minha jornada neste hospital.

À Profa. Dra. Gisele Dalben pela atenção e generosidade.

Ao Setor de Fonoaudiologia, Dra. Cristina Guedes de Azevedo Bento-Gonçalves, Dra. Silvia Piazzentin-Penna, Dra. Giovana Brandão, Me. Haline Miguel, Me. Tatiane Totta, Adriana Guerta, Dra. Rosana Prado e Dra. Melissa Antoneli, pelo carinho, respeito, desde a prática profissionalizante.

À equipe da genética do HRAC-USP, pelos dados fornecidos no prontuário de pacientes com sinais clínicos da Síndrome Velocardiofacial.

Aos funcionários da Unidade de Ensino e Pesquisa do HRAC-USP pela atenção e orientações.

Aos funcionários do HRAC-USP, da recepção, agendamento, arquivo de prontuários, pela ajuda e atenção.

À Letícia pela atenção sempre disposta a me ajudar.

À Rafaeli pelo carinho, com seu jeito espontâneo alegrando esta caminhada.

À Andressa pelo carinho e amizade.

À Marli uma nova amizade, e que muito colaborou para finalização desta dissertação.

À Camila pelo privilégio de participar em um momento tão especial de sua vida.

À Daniele pelos momentos de apoio quando precisei.

À Daniela pelos atendimentos que fizemos juntas.

Às demais colegas fonoaudiólogas, fisioterapeutas, dentistas, enfermeiras, psicólogas, biólogas, que fizeram parte desta jornada.

A todos muito obrigada.

RESUMO

Zwicker CVD. Sintomas respiratórios em indivíduos com sinais da Síndrome Velocardiofacial após cirurgia para correção da disfunção velofaríngea [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2012.

Objetivos: Investigar a ocorrência de queixa respiratória nos pacientes com sinais clínicos da Síndrome Velocardiofacial (SVCF) submetidos à cirurgia para a correção da Disfunção Velofaríngea (DVF), comparativamente àqueles com fissura isolada de palato sem sinais da SVCF, além de verificar se a condição respiratória pré-cirúrgica interfere na escolha do tratamento cirúrgico para correção da DVF. **Material e Método:** Estudo retrospectivo e prospectivo com 30 indivíduos de ambos os sexos, que realizaram procedimento cirúrgico para a correção da DVF (veloplastia intravelar ou retalho faríngeo), sendo 15 com sinais clínicos da SVCF (grupo estudo) e 15 com fissura isolada de palato sem sinais clínicos da SVCF, pareado por sexo e idade (grupo controle). Um levantamento de sintomas respiratórios foi realizado utilizando-se três questionários, um aplicado antes e após a cirurgia (Caouette-Laberge et al 1992) e dois aplicados apenas após a cirurgia (Petry et al 2008, Berlin, proposto por Netzer et al 1999). As comparações foram realizadas por meio do Teste Exato de Fisher, considerando-se nível de significância de 5%. **Resultados:** Sintomas como respiração oral e ronco estavam presentes nos períodos pré e pós-cirúrgico em ambos os grupos estudados, não sendo detectada diferença entre esses períodos quanto à presença desses sintomas, nos dois grupos. Diferença entre os grupos não foram constatadas em relação à presença de sonolência diurna excessiva, ronco, apneia, sono/fadiga, histórico de obesidade ou hipertensão arterial e risco potencial para SAOS. No grupo estudo houve semelhante distribuição entre a realização de veloplastia intravelar e retalho faríngeo, diferentemente do grupo controle em que prevaleceu a veloplastia intravelar, não havendo relação entre a frequência de sintomas respiratórios e o tipo de cirurgia, para ambos os grupos. **Conclusão:** Nos pacientes com sinais clínicos da SVCF, sintomas de respiração oral e ronco estão presentes antes e após a correção cirúrgica da DVF; não há diferença quanto aos sintomas respiratórios entre indivíduos com sinais clínicos da SVCF e indivíduos com fissura isolada de palato sem sinais da SVCF; a condição respiratória antes da cirurgia não interferiu na escolha do tipo de procedimento cirúrgico para correção da DVF.

Palavras-chave: Síndrome da Deleção 22q11. Sinais e Sintomas Respiratórios. Fissura Palatina. Insuficiência Velofaríngea. Cirurgia Bucal.

ABSTRACT

Zwicker CVD. Respiratory symptoms in individuals with signs of Velocardiofacial Syndrome after surgery for correction of velopharyngeal dysfunction [dissertation]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2012.

Objectives: To investigate the occurrence of respiratory complaint in individuals with clinical signs of Velocardiofacial Syndrome (VCFS) submitted to surgery for correction of Velopharyngeal Dysfunction (VPD), compared to individuals without signs of VCFS, and analyzed if the preoperative respiratory condition interferes with surgical treatment planning for correction of VPD. **Material and method:** Retrospective and prospective study of 30 individuals of both genders, who were submitted to surgery for correction of VPD (intravelar veloplasty or pharyngeal flap), being 15 with clinical signs of VCFS (study group) and 15 with isolated cleft palate without clinical signs of VCFS, matched for gender and age (control group). A survey of respiratory complaints was performed using three questionnaires, one applied before and after surgery (Caouette-Laberge et al 1992) and two applied only after surgery (Petry et al 2008, Berlin, proposed by Netzer et al 1999). Comparisons were performed by the exact Fisher test, at a significance level of 5%. **Results:** Symptoms as mouth breathing and snoring were present in pre- and postoperative periods in both groups, without difference between periods concerning the presence of these symptoms, in the two groups. No differences were observed between groups as to the presence of excessive somnolence during the day, snoring, apnea, sleep/fatigue, history of obesity or arterial hypertension and potential risk to OSA. The study group presented similar distribution of intravelar veloplasty and pharyngeal flap, different from the control group that presented predominance of intravelar veloplasty, without relationship between the frequency of respiratory symptoms and type of surgery, for both groups. **Conclusion:** In patients with clinical signs of VCFS, complaints of mouth breathing and snoring are present before and after surgical correction of VPD; there is no difference in the complaints of respiratory symptoms between individuals with clinical signs of VCFS and individuals with isolated cleft palate without signs of VCFS; the respiratory condition before surgery did not interfere with selection of the type of surgical procedure for correction of VPD.

Keywords: 22q11 deletion syndrome. Respiratory signs and symptoms. Cleft palate. Velopharyngeal insufficiency. Oral surgery.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	23
2	REVISÃO DE LITERATURA.....	27
3	OBJETIVOS	41
4	MATERIAL E MÉTODO	45
4.1	Aspecto ético	47
4.2	Casuística.....	47
4.3	Instrumentos e procedimentos	49
4.4	Forma de análise dos dados	52
5	RESULTADOS	53
6	DISCUSSÃO	61
7	CONCLUSÃO.....	75
8	REFERÊNCIAS	79
	ANEXOS	93

INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome Velocardiofacial (OMIM 192430) é uma condição genética caracterizada por múltiplas anomalias, sendo comum a disfunção velofaríngea (DVF) e a associação com a fissura de palato (Shprintzen et al 2005, Ysunza e Pamplona 2006 e Ysunza et al 2009). Entre outras manifestações, alguns estudos indicam assimetria das vias aéreas superiores, podendo resultar em obstrução (Havkin, Tatum III e Shprintzen 2000, Chegar et al 2006, Ruotolo et al 2006, Oppenheimer et al 2010 e Shprintzen e Golding-Kushner 2011).

Nos indivíduos com sinais clínicos da Síndrome Velocardiofacial (SVCF), a região velofaríngea apresenta características específicas (Tatum III et al 2002, Zim et al 2003 e Chegar et al 2006), como a assimetrias na região velofaríngea, sendo necessário planejar cuidadosamente o tipo de tratamento a ser indicado para a correção da DVF (Ysunza et al 2009), a fim de prevenir complicações e insucessos.

Dentre as possibilidades de tratamento para a DVF, mesmo para os indivíduos que não apresentam sinais da SVCF, têm-se os procedimentos cirúrgicos, que quando indicados, devem ser realizados o mais precocemente possível para viabilizar a adequação funcional (Fukushiro e Trindade 2011).

No entanto, é importante que o cirurgião, ao selecionar a técnica cirúrgica, pondere os riscos e benefícios em relação ao potencial de obstrução das vias aéreas superiores que algumas técnicas cirúrgicas apresentam (Rottgers et al 2011).

Diante das características específicas da região velofaríngea nos casos com sinais da SVCF e, frente à possibilidade de obstrução das vias aéreas superiores que algumas técnicas cirúrgicas para a correção da DVF apresentam, torna-se

relevante investigar os sintomas respiratórios nos períodos pré e pós-cirúrgico para correção da DVF, nessa população.

Assim para este estudo algumas questões foram levantadas: Os indivíduos com sinais clínicos da SVCF apresentam sintomas respiratórios antes da cirurgia para a correção da DVF? A frequência desses sintomas se assemelha aos casos com fissura palatina isolada? A realização da cirurgia influencia na frequência dos sintomas comparativamente aos casos com fissura palatina isolada? Os sintomas respiratórios apresentados antes da cirurgia interferiram na seleção do procedimento cirúrgico para a correção da DVF?

As hipóteses levantadas neste estudo partem do princípio de que havendo diferenças estruturais e funcionais das vias aéreas superiores nos indivíduos com sinais clínicos da SVCF, esses apresentariam sintomas respiratórios mesmo antes da realização da cirurgia, com frequência mais elevada quando comparado a casos com fissura isolada de palato e sem sinais clínicos da SVCF. Além disso, haveria aumento na frequência de tais sintomas após a cirurgia para a correção da DVF e a presença dos sintomas respiratórios não interferia na indicação do procedimento cirúrgico para correção da DVF.

REVISÃO DE LITERATURA

2 REVISÃO DE LITERATURA

A Síndrome Velocardiofacial é uma das síndromes mais comuns de múltiplas anomalias em seres humanos, com prevalência de 1:2000 (Shprintzen et al 2005 e Shprintzen 2008). Caracterizada por microdeleção 22q11.2 (Driscoll et al 1992, Scambler et al 1992, Kelly et al 1993 e Swillen et al 2000), possui padrão de herança autossômica dominante (Shprintzen et al 1981 e Koshiyama et al 2009).

Esse quadro foi inicialmente descrito por Sedlácková (1967) e por Strong (1968). Posteriormente, Shprintzen et al (1978) observaram sintomas em condição similar em 12 pacientes, denominando, então, de Síndrome Velocardiofacial. Uma grande variabilidade de denominações tem sido mencionada para se referir a esse quadro, sendo mais comum a utilização de Síndrome de Deleção 22q11.2 (Shprintzen 2008).

De acordo com Miyagawa e Oliveira (2003), o diagnóstico pode ser realizado pela avaliação clínica ou por teste genético, como o Híbridização Fluorescente *in situ* (FISH). Esse teste é o mais comumente utilizado para o diagnóstico, após a constatação de sinais clínicos indicadores da SVCF, em especial dos problemas cardíacos (Shprintzen 2008 e Belanger et al 2009). O teste de FISH utiliza sondas de DNA marcadas com material fluorescente, o que permite identificar regiões específicas, sendo, portanto possível verificar a deleção 22q11.2 (Rope et al 2009). Existem também outras técnicas moleculares capazes de identificar pequenas alterações cromossômicas, como a reação em cadeia da polimerase – PCR (Girole-Pereira et al 2006).

Há uma considerável variação na expressão fenotípica entre os indivíduos com SVCF, sendo mais frequente: baixa estatura, mãos e dedos longos, hérnia

inguinal, alteração cardíaca, anomalias auriculares, microcefalia, alterações faciais, fissura de palato, disfunção velofaríngea, dificuldades de fala e linguagem, distúrbios neurológicos, problemas psiquiátricos, déficit intelectual, distúrbios de aprendizagem, transtorno de atenção e hiperatividade (Shprintzen et al 1978, Shprintzen et al 1981, Shprintzen et al 2005, Ferro et al 2008, Shprintzen 2008, Fomin et al 2010, Stoddard, Beckett e Simon 2011 e Srivastava, Buonocore e Simon 2012).

Por meio de entrevista com os pais ou pacientes que apresentavam sinais clínicos da SVCF, Abramides (2001) observou frequentes queixas quanto ao desempenho escolar, incluindo dificuldades em leitura, escrita e raciocínio matemático. Utilizando testes psicológicos como o WISC-III e WAIS, dos 30 sujeitos estudados, 14 apresentavam nível intelectual normal, 10 nível limítrofe e 6 com déficit intelectual.

Ferro (2011) também identificou dificuldades de aprendizagem em pacientes com sinais clínicos da SVCF. Em análise descritiva utilizando o teste TMP-Raven com intuito de avaliar o nível intelectual, observou que 39% dos sujeitos ficaram na média, 31 % inferior à média, 15% superior à média e 15% com indícios de déficit intelectual.

Di Francesco, Chedid e Junqueira (2007) analisaram a relação entre o desempenho escolar e a saúde da criança e verificaram que crianças com dificuldades para respiração, tem o desempenho escolar prejudicado. A pesquisa mostrou que respiradores orais tendem a apresentar mais problemas cognitivos e de comportamento.

Lipson et al (1991) ao estudarem 38 pacientes com SVCF identificaram boca pequena e lábios abertos durante a posição habitual de repouso. Achados faciais dismórficos como hipotonia facial, fendas palpebrais estreitas, base nasal larga, hipoplasia da face média e retrognatia foram descritos por Shprintzen et al (1981), Heliövaara e Hurmerinta (2006) e Butts (2009).

De acordo com Shprintzen et al (2005), embora a SVCF tenha sido amplamente descrita por mais de 25 anos, novas descrições fenotípicas têm sido publicadas, mas tais estudos focam principalmente o fenótipo comportamental e o sistema nervoso central, com menor número de estudos relacionados aos problemas cardíacos, manifestações imunológicas e otorrinolaringológicas.

Entre as manifestações otorrinolaringológicas, estudos mostram assimetria da laringe, das tonsilas faríngea e palatinas, anormalidades quanto à forma das paredes da faringe e epiglote, véu palatino, hipotonia faríngea e maior profundidade nasofaríngea. O impacto da assimetria nessas regiões pode resultar em comprometimento das vias aéreas superiores, bem como distúrbios da fala e deglutição, aumentando o risco de aspiração laringotraqueal e obstrução das vias aéreas (Havkin, Tatum III e Shprintzen 2000, Chegar et al 2006, Ruotolo et al 2006, Oppenheimer et al 2010 e Shprintzen e Golding-Kushner 2011).

Ford, Sulprizio e Rasgon (2000) analisaram a documentação de 35 pacientes com diagnóstico de SVCF, para descrever as manifestações mais comuns dessa síndrome relacionadas à área de cabeça e pescoço. Constataram na maioria dos casos a presença de problemas cardíacos, DVF e consequente hipernasalidade da fala, anormalidades oculares, nasais, auriculares e craniofaciais, infecção de orelha média com perda auditiva do tipo condutiva e necessidade de colocação de tubo de ventilação. Alguns pacientes removeram a tonsila faríngea visando à

melhora da otite, porém com piora da fala e da DVF. Fissura oculta, tonsila faríngea pequena e pulsação na parede faríngea também foram sinais encontrados na nasoendoscopia. Segundo os autores, os otorrinolaringologistas precisam estar familiarizados com as manifestações clínicas dessa síndrome, pois estas são diretamente relacionadas à área da cabeça e pescoço.

Outra característica fenotípica frequentemente relatada nesses pacientes é a angulação obtusa da base do crânio, denominada platibasia e resultando em aumento da profundidade da faringe (Arvystas e Shprintzen 1984, Heliövaara e Hurmerinta 2006, Ruotolo et al 2006, Wang et al 2009 e Dalben, Richiere-Costa e Taveira (2010). Um estudo recente encontrou 11% de indivíduos com platibasia contra 89% que apresentaram ângulo da base craniana normal (Veerapandiyan et al 2011).

A platibasia pode ser parte de um fator inicial para outras formas de anomalias do crânio, podendo alterar a relação da maxila, mandíbula e estruturas associadas como faringe e véu palatino (Arvystas e Shprintzen 1984). Recentemente, um estudo revelou que a retrognatia, quando presente nesses pacientes, era causada por angulação obtusa da base do crânio (Friedman et al 2011). Estas alterações na relação anteroposterior da mandíbula modificam o volume e a forma das vias aéreas superiores (Grauer et al 2009).

Por meio de tomografia computadorizada tridimensional, Wang et al (2009) investigaram as variantes dos fenótipos craniofaciais de indivíduos com SVCF, indicando que podem manifestar-se distintas características morfológicas quanto às estruturas ósseas e ângulos faciais.

Shprintzen et al (1978) e Shprintzen et al (1981) relataram que alguns dos sintomas apresentados pelos pacientes com SVCF demonstram frequência variável,

exceto a DVF, que ocorreu em todos os indivíduos pesquisados, refletindo em pouco movimento das paredes laterais da faringe. A DVF refere-se à comunicação entre as cavidades oral e nasal durante a realização de algumas funções, devido à dificuldade do véu palatino tocar as paredes da faringe, a qual pode afetar a fala, a deglutição, a respiração e a audição (Rouillon et al 2009). Os sintomas mais comuns causados pela DVF são: hipernasalidade, emissão de ar nasal e distúrbios articulatorios compensatórios (Kummer 2001 e Genaro, Fukushiro e Suguimoto 2007).

O tratamento da DVF, em indivíduos sindrômicos ou não, deve ser multidisciplinar e, de acordo com a avaliação, poderá exigir terapia fonoaudiológica e cirurgia (Rouillon et al 2009). Nos casos de DVF com pouco movimento das paredes faríngeas, é recomendado o uso da prótese de palato com bulbo faríngeo, visando estimular o movimento da musculatura dessa região, a partir do tratamento protético combinado à fonoterapia (Pegoraro-Krook et al 2004 e Pegoraro-Krook et al 2010).

A função velofaríngea normal é dependente de múltiplos fatores, como condição neuromuscular, anatomia velar e morfologia geral da região velofaríngea. A integridade estrutural e funcional dessa região determina a adequação do mecanismo velofaríngeo como um todo. Alteração em uma ou mais estruturas envolvidas nesse mecanismo pode ser característica de algumas síndromes e pode desempenhar uma função crítica na patogênese associada à DVF (Ruotolo et al 2006).

Como observado por Heliövaara e Hurmerinta (2006), a SVCF é parte de uma anomalia craniofacial com várias características secundárias distintas, na morfologia craniofacial, na farínge e na área cervical.

A região velofaríngea em casos com a SVCF difere anatômica e fisiologicamente, sendo necessário realizar com cautela o planejamento cirúrgico para correção da DVF (Ysunza et al 2009).

Há diversos fatores que contribuem para DVF na SVCF, dentre eles a fissura de palato, mais comum em quadros sindrômicos (Pegoraro-Krook et al 2010). A fissura de palato submucosa também pode ser encontrada, tendo como uma variação a fissura de palato submucosa oculta (Shprintzen et al 1978, Shprintzen et al 1981, Shprintzen et al 2005 e Shprintzen 2008). No caso da fissura de palato submucosa, esta pode ser diagnosticada clinicamente durante o exame intraoral, em que se verificam características típicas como: úvula bífida, diástase da musculatura do véu palatino e entalhe ósseo na parte posterior do palato duro, podendo não ocorrer esta tríade de sinais em todos os casos (Genaro, Yamashita e Trindade 2010). Já, no caso da fissura de palato submucosa oculta, esta condição anatômica é imperceptível na avaliação intraoral, podendo ser diagnosticada por dissecação cirúrgica (Trier 1983) ou pela nasofibroscopia (Shprintzen 1997).

Outros fatores também podem contribuir para a DVF nos indivíduos com a SVCF, como a hipotonia da musculatura palatina e faríngea, com deficiência na mobilidade, além da presença de nasofaringe profunda, assimetrias estruturais e funcionais da faringe e palato (Shprintzen e Golding-Kushner 2011).

O tamanho da falha velofaríngea durante a produção de fala, a extensão e a espessura do véu palatino, além da profundidade nasofaríngea tem sido avaliados utilizando medidas objetivas por meio da videofluoroscopia, uma vez que permite a visualização direta do mecanismo velofaríngeo em atividade (Bento-Gonçalves e Piazzentin-Pena 2009 e Bento-Gonçalves 2011).

Frequentemente, o tratamento para DVF é cirúrgico e a técnica a ser selecionada dependerá de diversos fatores, entre eles o tamanho da falha velofaríngea (Brandão et al 2011) e o padrão de fechamento velofaríngeo (Armour et al 2005 e Abdel-Aziz, El-Hoshy e Ghandour 2011). Portanto, a escolha do procedimento cirúrgico a ser adotado deve se basear na investigação pré-operatória das condições estruturais e funcionais da velofaringe (Fukushiro e Trindade 2011).

Em relação às técnicas cirúrgicas frequentemente utilizadas para o tratamento da DVF, tem-se o aumento da parede posterior da faringe, a mobilização dos músculos levantadores do véu palatino, a retroposição véu palatino (*push-back*), o retalho faríngeo de pedículo superior e a esfínteroplastia (Nakamura et al 2003 e Rocha 2007).

O retalho faríngeo de pedículo superior tem sido o procedimento cirúrgico mais utilizado para correção da DVF (Sloan 2000, Seagle et al 2002, Nakamura et al 2003, Ysunza e Pamplona 2006 e Yamashita e Trindade 2008). Consiste na construção de uma ponte de tecido miomucoso entre o véu palatino e a parede posterior da faringe, delimitando dois orifícios laterais. Esse procedimento visa criar uma obstrução mecânica à passagem do fluxo aéreo expiratório, necessário à produção da fala, com o propósito de eliminar a hipernasalidade, do ponto de vista acústico, e, a emissão de ar nasal com o aumento da pressão aérea intraoral, do ponto de vista aerodinâmico (Seagle et al 2002 e Berkowitz 2005). Tal procedimento é indicado quando a falha velofaríngea é grande e com pouca mobilidade do véu palatino, mas com bom movimento das paredes laterais da faringe (Liao et al 2002, Seagle et al 2002 e Rocha 2007).

Um estudo retrospectivo envolvendo 148 indivíduos com fissura labiopalatina, submetidos à correção cirúrgica para a DVF, verificou que o retalho

faríngeo promove melhora significativa na ressonância da fala e na função velofaríngea, quando comparado à veloplastia intravelar (Mituuti et al 2011). Vários estudos comprovaram o elevado sucesso da cirurgia de retalho faríngeo na redução ou eliminação de sintomas de fala relacionados à DVF, com proporções de sucesso cirúrgico variando entre 25% e 98% dos indivíduos (Smith et al 1963, Leanderson et al 1974, Brøndsted et al 1984, Van Demark e Hardin 1985, Schmelzeisen et al 1992, Eufinger et al 1995, Morris et al 1995, Cable et al 2004, Åbyholm et al 2005, Armour et al 2005, Liedman-Boshko et al 2005, Dailey et al 2006, Roessingh et al 2006 e Fukushima e Trindade 2011).

Por outro lado, ao mesmo tempo em que o retalho faríngeo proporciona importante melhora na fala, este também se associa a um potencial significativo de comprometimento das vias aéreas superiores, podendo levar à hiponasalidade da fala, à obstrução nasal crônica, ao ronco e, à síndrome da apneia obstrutiva do sono (Kravath et al 1980, Thurston et al 1980, Orr, Levine e Buchanan 1987, Pensler e Reich 1991, Caouette-Laberge et al 1992, Ysunza et al 1993, Sirois et al 1994, Valnicek et al 1994, Lesavoy et al 1996, Zuiani et al 1998, De Serres et al 1999, Wells, Vu e Luce 1999, Liao et al 2002 e Yamashita e Trindade 2008).

O ronco e a apneia do sono fazem parte de um espectro clínico denominado distúrbios respiratórios do sono (Messner e Pelayo 2000 e Viegas 2010). Robison e Otteson (2011) observaram maior prevalência de distúrbios respiratórios do sono nos indivíduos com fissura palatina, comparado à população em geral.

Em termos gerais, o ronco pode ser definido como um ruído originado pela vibração dos tecidos moles das vias aéreas superiores, como da úvula e véu palatino, e ocasionalmente da parede lateral faríngea, epiglote e base lingual. O ronco constante é um sintoma que pode indicar a presença de apneia obstrutiva do

sono, com prevalência de 28% nas mulheres e 44% nos homens, tendendo a aumentar com a idade (Mancini, Aloe e Tavares 2000 e Silva e Giacon 2006).

A apneia durante o sono refere-se a um distúrbio respiratório caracterizado pela cessação da respiração, sendo interrompido o fluxo aéreo pelo período mínimo de 10 segundos, e hipopnéia caracteriza-se pela redução transitória e incompleta do fluxo aéreo, em pelo menos 50%, sem pausas respiratórias e com duração menor que 10 segundos (Mancini, Aloe e Tavares 2000 e Palombini 2010).

De acordo com a American Academy of Sleep Medicine Task Force (1999), existem três tipos de apnea: a central, quando não há fluxo respiratório por pelo menos 10 segundos, sem sinais de esforço respiratório, ou seja, na ausência de movimento torácico e abdominal; a obstrutiva, quando há cessação do fluxo aéreo, mas o esforço respiratório está presente; e a mista, quando ocorre a combinação dos dois tipos, sendo inicialmente um evento respiratório central, seguido por esforço respiratório sem fluxo aéreo.

A apneia pode ser denominada Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS) quando, além dos sintomas noturnos como sensação de sufocamento, ronco alto e frequente, pausas respiratórias, despertares, engasgos, boca seca e sialorréia, dentre outros, também há presença de sintomas diurnos como sonolência, fadiga, cefaleia matinal, alteração cognitiva (déficit de atenção, memória, concentração e dificuldade no aprendizado), alteração comportamental (mau humor matinal e irritabilidade), diminuição da libido e impotência sexual (Eckert e Malhotra 2008, Genta et al 2008 e Drager et al 2009).

A SAOS foi estudada por Liao et al (2004), em 48 crianças com fissura de palato isolada, ou seja, sem síndromes associadas, com intuito de verificar sua incidência e gravidade. Os autores não constataram, antes da cirurgia, sintomas como

ronco, dispneia durante o sono ou apneia, em nenhum dos casos, porém no primeiro semestre após a cirurgia, 34 pacientes desenvolveram os sintomas. Tais achados foram observados com maior frequência nos casos submetidos à cirurgia de retalho faríngeo que naqueles submetidos à palatoplastia utilizando a técnica de Furlow.

Para Sullivan, Marrinan e Mulliken (2010) o procedimento cirúrgico envolvendo retalho faríngeo mostrou-se favorável para a correção da DVF, porém com baixo risco de complicação, incluindo a SAOS.

Em estudo realizado envolvendo a análise de 459 prontuários pertencentes a uma população pediátrica que apresentava fissura de palato e/ou lábio não sindrômica, Robison e Otteson (2011) verificaram aumento da prevalência de distúrbio respiratória do sono após a correção cirúrgica da fissura palatina. Os autores constataram 172 indivíduos com sintomas que incluíam ronco e/ou apneia, com pausas na respiração durante o sono. Antes da cirurgia, 8 dos pacientes apresentavam sintomas de distúrbio respiratória do sono, 118 apresentaram somente após a cirurgia e 29 demonstraram os sintomas antes e após a cirurgia. Uma categoria à parte de 17 pacientes foi criada para aqueles que apresentaram distúrbio respiratória do sono, especificamente após a colocação de retalho faríngeo.

A correção cirúrgica da DVF pode ser realizada por diferentes técnicas como: Furlow, Braithwaite e Von Langenback (Williams, Henningsson e Pegoraro-Krook 2004 e Rocha 2007). Tais técnicas integram o procedimento denominado veloplastia intravelar, o qual tem por objetivo a liberação da musculatura do véu palatino, que está inserida ao longo da borda posterior do osso palatino, e o deslocamento posterior dessa musculatura, para auxiliar no fechamento velofaríngeo (Bitter, Wegener e Gomille 2003). Em relação à SVCF, dentre as técnicas cirúrgicas para a correção da DVF, destacam-se: Furlow (Rottgers et al 2011).

O retalho faríngeo também tem sido apontado como a melhor opção para restabelecer a função velofaríngea entre os indivíduos com a SVCF (Cable et al 2004 e Ysunza et al 2009), mas podendo apresentar complicações como a SAOS (Swanson et al 2011).

Em pacientes com SVCF, Shprintzen (1988) encontrou aumento na taxa de SAOS após a cirurgia de retalho faríngeo, em comparação a pacientes com fissura palatina não sindrômicos. Em outro estudo realizado em pacientes nas mesmas condições, não foi constatada a ocorrência de SAOS (Shprintzen et al 1992). No estudo de Swanson et al (2011), dos 33 pacientes com SVCF estudados, apenas um caso desenvolveu SAOS após a cirurgia de retalho faríngeo, confirmada por exame polissonográfico.

Uma importante limitação desse procedimento, presente nesses casos, é a possibilidade de deslocamento medial das artérias carótidas internas, na região da faringe, com risco de hemorragia durante o ato cirúrgico. Anomalias da artéria carótida interna têm sido documentada como uma característica clínica na SVCF (Hultman et al 2000 e Tatum III et al 2002). Ysunza et al (2004) observaram pulsação na parede posterior da faringe em 86% dos indivíduos com SVCF, enquanto outros autores, no mesmo ano, encontraram apenas 11,6% (Mehendale e Sommerlad 2004).

O tratamento da DVF nos casos com a SVCF é controverso, visto que a palatoplastia têm sucesso variável e o retalho faríngeo aumenta o risco de SAOS. Ao selecionar a técnica cirúrgica apropriada para o tratamento da DVF, sendo o paciente sindrômico ou não, o cirurgião deve indicar a técnica mais favorável para corrigir a DVF, embora pondere os riscos e benefícios em relação ao potencial de obstrução das vias aéreas superiores (Rottgers et al 2011).

É sabido que em termos de correção da DVF, a cirurgia deve ser realizada o mais precocemente possível, de modo a prover, o quanto antes, condições anatômicas e fisiológicas suficientes para a produção da fala normal (Fukushiro e Trindade 2011). Resta, portanto, verificar o sucesso cirúrgico quanto aos demais aspectos respiratórios, tais como respiração oral, obstrução nasal e ronco durante o sono, diante de possível assimetria das vias aéreas superiores em indivíduos com sinais clínicos da SVCF.

Palombini (2010) enfatiza o reconhecimento precoce na infância das anormalidades anatômicas da via aérea superior, uma vez que o tratamento destas é uma forma de prevenção dos distúrbios respiratórios do sono na fase adulta.

OBJETIVOS

3 OBJETIVOS

Estudar os sintomas respiratórios de indivíduos com sinais clínicos da SVCF (grupo estudo) e indivíduos com fissura isolada de palato e sem sinais da SVCF (grupo controle), antes e após a correção cirúrgica da DVF, com o propósito de:

1. Investigar, antes da cirurgia para a correção da DVF, a ocorrência de sintomas respiratórios no grupo estudo, comparativamente ao grupo controle;
2. Verificar, após da cirurgia para a correção da DVF, a ocorrência de sintomas respiratórios no grupo estudo, comparativamente ao grupo controle;
3. Analisar se a presença de sintomas respiratórios interfere na escolha do procedimento cirúrgico para a correção da DVF.

MATERIAL E MÉTODO

4 MATERIAL E MÉTODO

4.1 Aspecto ético

Trata-se de estudo retrospectivo e prospectivo desenvolvido no Laboratório de Fisiologia do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), após aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos da Instituição, ofício nº 98/2011 (Anexo 1).

Todos os indivíduos foram convidados a participar do estudo e, em caso de aceite pelo paciente ou responsável, firmaram sua aceitação a partir da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo 2).

4.2 Casuística

A amostra foi constituída por 30 indivíduos de ambos os sexos, distribuídos em dois grupos, sendo um grupo estudo, com sinais clínicos da SVCF, e um grupo controle, pareado por sexo e idade, todos registrados no HRAC-USP.

Como critério de inclusão foram incluídos no grupo estudo pacientes com SVCF e no grupo controle pacientes não sindrômicos com fissura isolada de palato, que realizaram o procedimento cirúrgico veloplastia intravelar ou retalho faríngeo para correção da DVF.

O grupo controle foi constituído por 15 indivíduos sem sinais clínicos da SVCF, com fissura isolada de palato, submetidos a procedimento cirúrgico para a correção da DVF, como veloplastia intravelar ou retalho faríngeo. As idades variaram

entre 6 anos e 8 meses a 27 anos e 5 meses (mediana de 14 anos e 4 meses), sendo 5 do sexo masculino e 10 do sexo feminino.

O grupo estudo foi formado por 15 pacientes, os quais realizaram os mesmos procedimentos cirúrgicos do grupo controle. As idades variaram entre 9 anos e 11 meses a 33 anos e 9 meses (mediana de mediana de 17 anos e 11 meses), sendo 7 do sexo masculino e 8 do sexo feminino. Estes apresentavam sinais clínicos da SVCF, identificada na investigação clínica da equipe de genética do HRAC-USP (Figura 1), sendo que 6 deles tiveram a deleção do cromossomo 22 confirmada por exame molecular realizado fora da instituição.

Figura 1 - Frequência relativa dos sinais clínicos da SVCF.

4.3 Instrumentos e procedimentos

Inicialmente foi realizado um levantamento de pacientes com sinais clínicos da SVCF atendidos no Laboratório de Fisiologia do HRAC-USP. Estes já haviam sido avaliados pela equipe da genética do hospital, sendo confirmado o diagnóstico pelas características fenotípicas e/ou exame molecular. Para a amostra do grupo controle era verificado, semanalmente, os atendimentos de rotina do referido laboratório, bem como era solicitado ao Serviço de Informática Hospitalar, um levantamento dos pacientes com fissura pós-forame previamente agendados para os demais setores da instituição.

Em seguida, os prontuários foram analisados e, quando atendiam aos critérios de inclusão, eram encaminhados ao Laboratório de Fisiologia e convidados a participarem do estudo.

Desta forma, os dados retrospectivos deste estudo foram obtidos da análise de prontuários e das avaliações, realizadas de rotina no momento da definição cirúrgica, que se encontravam arquivadas no Laboratório de Fisiologia do HRAC-USP. Já, os dados prospectivos foram investigados pela aplicação de questionários após a cirurgia, sendo realizado por fonoaudióloga especializada.

Para este estudo foram utilizados três questionários: Caouette-Laberge et al (1992), Petry et al (2008) e Berlin proposto por Netzer et al (1999), visando investigar os sintomas respiratórios como respiração oral diurna e/ou durante o sono, ronco durante o sono e pausa respiratória durante o sono, a partir de entrevista com os pacientes e/ou seus responsáveis.

Do questionário de Caouette-Laberge et al (1992) foram consideradas as respostas dos períodos pré e pós cirurgia para a correção da DVF, aplicado

aproximadamente três dias antes e no mínimo 6 meses após o procedimento cirúrgico.

Dos outros dois questionários, Petry et al (2008) e Berlin proposto por Netzer et al (1999), foram consideradas as respostas somente do período pós-cirúrgico, aplicados durante o atendimento de rotina no Laboratório de Fisiologia ou agendamento para atendimentos no HRAC-USP.

Assim, a análise do primeiro questionário, ou seja, da fase pré cirúrgica, constituiu a etapa retrospectiva do estudo, enquanto a fase pós cirúrgica a etapa prospectiva.

O questionário adaptado de Caouette-Laberge et al (1992), refere-se ao levantamento dos sintomas respiratórios (Anexo 3). Deste, foram analisadas a presença de respiração oral diurna e/ou durante o sono, ronco durante o sono e dificuldade respiratória durante o sono.

Também visando investigar sintomas respiratórios durante o sono, outro questionário específico para esse fim foi aplicado (Petry et al 2008), apenas em pacientes que apresentavam até 18 anos de idade no período pós cirúrgico. Esta idade foi utilizada como limite levando em consideração o desenvolvimento craniofacial, geralmente completo aos 16 anos nas mulheres, e 18 anos nos homens (Freitas et al 2009). Este questionário era composto de 13 questões com cinco possibilidades de resposta: não sei, nunca, raramente, frequentemente ou sempre (Anexo 4).

Na análise dos resultados as questões foram agrupadas em quatro categorias: Sonolência Diurna Excessiva, apneia, ronco habitual e problemas de aprendizagem (Petry et al 2008). Foi considerada Sonolência Diurna Excessiva diante da resposta frequentemente ou sempre para alguma das perguntas:

sonolência durante o dia (questão 10); na escola durante as aulas (questão 11); ou enquanto assistia à televisão (questão 12).

Em relação à apneia, esta foi considerada quando relatado alguma das questões: parada da respiração enquanto dorme (questão 1); necessidade de chacoalhar a criança enquanto dorme para voltar a respirar (questão 3) ou se lábios já ficaram azuis ou roxos durante o sono (questão 4).

Quanto ao ronco, este foi considerado presente diante da afirmativa positiva para o ronco habitual.

Problemas de aprendizado foram considerados caso os pais ou responsável relatassem desempenho escolar ruim.

Na sequência, um terceiro questionário foi aplicado, em todos os pacientes estudados, para verificar o risco potencial para apneia do sono. O questionário de Berlin (Netzer et al 1999) é constituído por 10 questões que determinam características da SAOS (Anexo 5). A pré-determinação de alto ou baixo risco para apneia foi avaliada de acordo com a proposta de Netzer et al (1999), considerando três categorias: ronco, sonolência/vigília/fadiga e histórico de hipertensão arterial ou índice de massa corporal superior a 30kg/m^2 . A análise desse questionário prevê que diante de relato de, ao menos duas das categorias de sintomas persistentes (3 ou 4 vezes por semana), foi considerado alto risco para apneia. Com relação à última categoria foi considerado o histórico de hipertensão arterial, mas não foi computado o índice de massa corporal, tomando-se por base os relatos de crescente ganho de peso informado pelo paciente ou responsável.

Frente aos resultados obtidos, os pacientes identificados com dificuldades respiratórias, como por exemplo, respiração oral, ronco, dificuldade respiratória

durante o sono, alto risco para apneia do sono, ou ainda sonolência diurna excessiva foram encaminhados para avaliação médica.

4.4 Forma de análise dos dados

Na análise dos dados obtidos do questionário Caouette-Laberge et al (1992) considerou-se a presença de respiração oral diurna e/ou durante o sono, ronco e pausa respiratória durante o sono. A comparação quanto à presença de tais sintomas entre as fases pré e pós-cirúrgica foi realizadas por meio do Teste Exato de Fisher e a comparação em relação à ocorrência desses sintomas, nas duas fases estudadas e em ambos os grupos, foi realizada pelo teste de McNemar.

Para verificar possíveis diferenças entre os grupos quanto à presença de sonolência diurna excessiva, apneia, ronco habitual e problemas de aprendizagem, obtida do questionário proposto por Petry et al (2008), bem como o risco potencial para a SAOS, obtido pelo questionário de Berlin (Netzer et al 1999), também foi utilizado o Teste Exato de Fisher.

Foram aceitos como significantes os valores de $p < 0,05$.

RESULTADOS

5 RESULTADOS

Os resultados apresentados referem-se a dados obtidos nos dois grupos estudados, sendo 15 pacientes do grupo com sinais clínicos da SVCF, denominado grupo estudo, e 15 pacientes com fissura isolada de palato sem sinais clínicos da SVCF, denominado grupo controle.

Nas Figuras 2 e 3 encontram-se as frequências relativas dos sintomas respiratórios relatados antes (pré) e após (pós) a realização da cirurgia para a correção da DVF, obtidas a partir do questionário adaptado de Caouette-Laberge et al (1992).

Nos dois grupos estavam presentes os sintomas de respiração oral e ronco, com ausência de queixas relacionadas à pausa respiratória no sono, tanto na fase pré-cirúrgica quanto na pós-cirúrgica.

No grupo estudo, o teste de McNemar mostrou, na fase pré-cirúrgica, maior frequência de respiração oral do que ronco ($p=0,0455$), o que não foi constatado no grupo controle ($p=0,2206$). Após a cirurgia, não foi verificado diferença quanto à ocorrência desses dois sintomas, tanto no grupo estudo ($p=0,1305$) quanto no grupo controle ($p=0,0736$).

Quanto ao sintoma respiração oral ($p=0,026$) e ronco ($p=1,0000$), o teste de Fisher não evidenciou diferença quanto à presença destes sintomas entre os grupos.

Apesar das frequências se mostrarem maiores na fase pós-cirúrgicas para ambos os grupos e para os dois sintomas, o teste de Fisher não evidenciou diferença quanto à presença de respiração oral ($p=1,0000$) e de ronco ($p=0,4497$) entre as fases, no grupo estudo. Resultados semelhantes foram também observados no grupo controle, tanto para a respiração oral ($p=0,2635$) quanto para ronco ($p=0,4269$).

Figura 2 - Frequência relativa dos sintomas respiratórios no grupo estudo.

Figura 3 - Frequência relativa dos sintomas respiratórios no grupo controle.

Na Figura 4 estão as frequências relativas quanto aos resultados dos sintomas respiratórios no sono, relatados pelos pacientes com idade até 18 anos, após a cirurgia para correção da DVF, no grupo estudo (n=8) e no grupo controle (n=12). Tais informações foram obtidas a partir da aplicação do questionário proposto por Petry et al (2008).

No grupo estudo ocorreu predomínio dos sintomas investigados, com relato de problemas de aprendizagem em 100% dos casos, seguido de ronco e sonolência diurna excessiva, este último referido por metade dos casos, não sendo relatados sintomas de apneia. No grupo controle, para a maioria dos sintomas analisados, à exceção da apneia, as frequências foram mais baixas que no grupo estudo, sendo o ronco o sintoma mais relatado, a sonolência diurna excessiva e a apneia apresentaram frequências iguais e problemas de aprendizagem não foram referidos.

A análise do teste de Fisher não mostrou diferença entre os grupos quanto à presença dos sintomas: sonolência diurna excessiva ($p=0,1088$), ronco ($p=0,6499$) e apneia ($p=1,0000$).

Figura 4 - Frequência relativa dos sintomas respiratórios no sono para os grupos estudo e controle.

Na Figura 5 encontram-se as frequências para os sintomas respiratórios e o risco potencial para SAOS após a realização da cirurgia para a correção da DVF, sendo utilizado para essa coleta e análise o questionário de Berlin, proposto por Netzer et al (1999).

No grupo estudo as frequências dos sintomas respiratórios e do risco potencial para SAOS foram baixas, ou seja, menores que 30%, porém maiores que no grupo controle. Dentre os sintomas, houve maior ocorrência de ronco, seguido dos demais, que apresentaram frequências iguais. Semelhante ao verificado no grupo estudo, também no grupo controle as frequências dos sintomas respiratórios e do risco potencial para SAOS foram baixas, e o sintoma mais relatado foi o ronco, seguido de sono/fadiga, com ausência dos sintomas histórico de obesidade ou hipertensão arterial e risco para SAOS.

A aplicação do teste de Fisher não mostrou diferença entre os grupos para os sintomas de ronco ($p=1,000$), sono/fadiga ($p=1,000$), histórico de obesidade ou hipertensão arterial ($p=0,2241$) e risco potencial para SAOS ($p=0,2241$).

Figura 5 - Frequência relativa das categorias dos sintomas respiratórios com risco potencial para SAOS nos grupos estudo e controle.

Em relação aos procedimentos cirúrgicos realizados para a correção da DVF, no grupo estudo houve semelhante distribuição entre veloplastia intravelar e retalho faríngeo, diferentemente do grupo controle em que prevaleceu a veloplastia intravelar (Tabela 1).

Tabela 1 - Distribuição da amostra de acordo com a cirurgia realizada para a correção da DVF, nos grupos estudo e controle.

Grupo	Veloplastia Intravelar	Retalho Faríngeo	Total
Estudo	53% (n=8)	47% (n=7)	100% (n=15)
Controle	67% (n=10)	33% (n=5)	100% (n=15)

Quanto à presença de sintomas respiratórios antes da cirurgia e a escolha do procedimento cirúrgico realizado, observou-se no grupo estudo valores próximos para frequência de respiração oral nos dois tipos de cirurgias, e maior valor de frequência para ronco dentre aqueles que realizaram veloplastia intravelar, não ocorrendo queixas quanto a pausas respiratórias para os dois tipos de cirurgia (Tabela 2). Diferentemente, no grupo controle, houve maior frequência de respiração oral e ronco nos casos que realizaram veloplastia intravelar e não foram observadas queixas de pausas respiratórias em ambos os tipos de cirurgia (Tabela 2).

A aplicação do teste de Fisher para analisar a relação entre os sintomas respiratórios com o tipo de cirurgia realizada não mostrou diferença, tanto no grupo estudo ($p=0,5692$) quanto no grupo controle ($p=1,000$).

Tabela 2 - Distribuição dos pacientes que apresentavam sintomas respiratórios antes da cirurgia, segundo o tipo de cirurgia realizada, em ambos os grupos.

Cirurgia	Sintoma respiratório	Respiração oral	Ronco	Pausa Respiratória
Grupo Estudo				
Veloplastia Intravelar		33% (n=5)	20% (n=3)	0% (n=0)
Retalho Faríngeo		40% (n=6)	7% (n=1)	0% (n=0)
Grupo Controle				
Veloplastia Intravelar		40% (n=6)	13% (n=2)	0% (n=0)
Retalho Faríngeo		7% (n=1)	7% (n=1)	0% (n=0)

DISCUSSÃO

6 DISCUSSÃO

O presente estudo se propôs a investigar a ocorrência de sintomas respiratórios em indivíduos com e sem sinais clínicos da SVCF, nos períodos pré e pós-cirúrgico para correção da DVF, bem como verificar se os sintomas respiratórios presentes antes da cirurgia influenciam na escolha do procedimento cirúrgico.

Vários sinais clínicos foram encontrados na amostra do presente trabalho, sendo verificado no mínimo 3 e no máximo 13, com mediana de 7 sinais clínicos.

Além de a DVF ser uma manifestação comum a todos os pacientes estudados no presente trabalho, verificou-se ainda elevada frequência de queixas de dificuldade de aprendizagem e anomalias auriculares (87%), atraso na fala (83%) e distúrbio do comportamento (73%), conforme mostra a Figura 1. Por outro lado, em menor frequência, também foi encontrado dígitos longos (47%), face alongada (40%), alteração cardíaca (33%), retrognatia e base nasal larga (27%), nariz hipoplásico (20%), micrognatia, dígitos finos e hipoplasia da face média (13%).

Muitos estudos evidenciam problemas relacionados ao aspecto escolar e déficit intelectual nos indivíduos com SVCF (Shprintzen et al 1981, Lipson et al 1991, Motzkin et al 1993, Abramides 2001, Shprintzen et al 2005, Shprintzen 2008, Bento-Gonçalves 2011 e Ferro 2011). Não era propósito desse estudo avaliar questões relacionadas à aprendizagem, mas sim levantar queixas ligadas a esse respeito. Deste modo, a constatação de alta frequência desse tipo de queixa está de acordo com a literatura.

Da mesma forma, anomalias auriculares, atraso na fala e distúrbio do comportamento, que foram características encontradas em elevada frequência na presente amostra, também são manifestações comuns já relatadas na literatura para

os casos com SVCF (Shprintzen et al 1981, Shprintzen et al 2005, Ferro et al 2008, Shprintzen 2008, Butts 2009 e Fomin et al 2010).

Outros sinais clínicos observados na amostra analisada neste estudo foram menos frequente, mas todos citados em estudos envolvendo essa população, como alteração cardíaca (Shprintzen et al 1978, Shprintzen et al 1981, Motzkin et al 1993, Ford, Sulprizio e Rasgon 2000, Shprintzen 2008 e Fomin et al 2010) dígitos longos e finos (Lipson et al 1991, Fomin et al 2010 e Bento-Gonçalves 2011), face alongada e hipoplasia da face média (Motzkin et al 1993 e Bento-Gonçalves 2011) nariz hipoplásico e base nasal larga (Lipson et al 1991 e Miyagawa e Oliveira 2003) retrognatia e micrognatia (Shprintzen et al 1978, Shprintzen et al 1981, Lipson et al 1991, Heliövaara e Hurmerinta 2006, Butts 2009 e Fomin et al 2010).

A retrognatia pode relacionar-se à platibasia (Friedman et al 2011), havendo controvérsia quanto a frequência desse achado nessa população (Arvystas e Shprintzen 1984, Heliövaara e Hurmerinta 2006, Ruotolo et al 2006, Wang et al 2009, Dalben, Richiere-Costa e Taveira 2010 e Veerapandiyan et al 2011). No presente estudo, em 27% da amostra a retrognatia foi um sinal encontrado, que pode alterar a relação anteroposterior e modificar o volume e a forma das vias aéreas superiores (Grauer et al 2009).

Alterações na posição e tamanho da mandíbula, como a micrognatia e a retrognatia podem modificar o espaço aéreo faríngeo (Grauer et al 2009), interferindo na respiração. Somado a esse fato, a presença de hipotonia faríngea, bem como de assimetria do véu palatino e faringe (Havkin, Tatum III e Shprintzen 2000, Tatum III et al 2002, Chegar et al 2006, Ruotolo et al 2006, Shprintzen 2008 e Oppenheimer et al 2010), favorece ainda mais a possibilidade de obstrução das vias aéreas superiores (Chegar et al 2006 e Shprintzen e Golding-Kushner 2011),

justificando a investigação de sintomas respiratórios nessa população. Dentre os seis indivíduos do presente estudo que apresentaram como sinal clínico retrognatia ou micrognatia (40%), dois deles não relataram sintomas respiratórios, enquanto os demais referiram respiração oral (n=2) ou ronco e respiração oral (n=2) antes da cirurgia.

A fissura palatina e a DVF são sinais comumente presentes na SVCF (Shprintzen et al 1978, Shprintzen et al 1981 e Ysunza e Pamplona 2006). Neste estudo, em 100% da amostra a DVF foi constatada, fato atribuído à característica desta instituição que visa à reabilitação de indivíduos com DVF e/ou fissura labiopalatina, portanto era esperado tal resultado.

Frente a essa característica clínica, tanto nos casos com sinais da SVCF como nos demais casos, diferentes técnicas cirúrgicas para o tratamento da DVF podem ser utilizadas (Nakamura et al 2003 e Rocha 2007). Dentre essas técnicas, o retalho faríngeo é o procedimento mais comum (Sloan 2000, Seagle et al 2002, Nakamura et al 2003, Ysunza e Pamplona 2006 e Yamashita e Trindade 2008).

Diversos estudos mostraram redução ou eliminação dos sintomas de fala relacionados à DVF ao utilizar o retalho faríngeo (Smith et al 1963, Leanderson et al 1974, Brøndsted et al 1984, Van Demark e Hardin 1985, Schmelzeisen et al 1992, Eufinger et al 1995, Morris et al 1995, Cable et al 2004, Åbyholm et al 2005, Armour et al 2005, Liedman-Boshko et al 2005, Dailey et al 2006, Roessingh et al 2006, Fukushima e Trindade 2011 e Mituuti et al 2011).

Apesar da vantagem desse resultado em relação à função velofaríngea e à fala, o retalho faríngeo apresenta desvantagem ao vincular-se a comprometimento das vias aéreas superiores, causando hiponasalidade, obstrução nasal, ronco e apneia obstrutiva do sono (Pensler e Reich 1991, Caouette-Laberge et al 1992,

Ysunza et al 1993, Sirois et al 1994, Valnicek et al 1994, Lesavoy et al 1996, Zuiani et al 1998, De Serres et al 1999, Wells, Vu e Luce 1999, Liao et al 2002 e Yamashita e Trindade 2008). Por essa razão, outras opções de procedimentos cirúrgicos têm sido consideradas, como a veloplastia intravelar, apesar dos resultados quanto à ressonância da fala e à função velofaríngea serem piores, comparativamente ao retalho faríngeo (Mituuti et al 2011).

Nos casos com sinais clínicos da SVCF, o retalho faríngeo também tem sido apontado como a melhor opção para restabelecer a função velofaríngea (Rouillon et al 2009 e Ysunza et al 2009). No entanto, semelhante ao observado nos casos sem a SVCF, pode levar a complicações respiratórias (Rottgers et al 2011 e Swanson et al 2011), ainda mais que dentre as variações fenotípicas da SVCF pode existir hipotonia faríngea, assimetria da laringe, faringe e epiglote, das tonsilas faríngea e palatinas e véu palatino (Havkin, Tatum III e Shprintzen 2000, Zim et al 2003, Chegari et al 2006, Ruotolo et al 2006, Oppenheimer et al 2010, Rottgers et al 2011 e Shprintzen e Golding-Kushner 2011).

Para o presente estudo, selecionou-se pacientes submetidos aos procedimentos cirúrgicos retalho faríngeo ou veloplastia intravelar, com a finalidade de identificar sintomas respiratórios, tanto em indivíduos com sinais clínicos da SVCF, como naqueles com fissura de palato isolada e sem sinais clínicos da SVCF.

Utilizando o questionário adaptado de Caouette-Laberge et al (1992), foi possível levantar os sintomas respiratórios antes e após a realização da cirurgia para a correção da DVF. Esse questionário é aplicado de rotina durante o atendimento do Setor de Fisiologia do HRAC-USP, deste modo, este estudo utilizou as informações referentes ao período pré-cirúrgico, para compará-las aos resultados obtidos, no mínimo após seis meses da realização da cirurgia para a correção da DVF.

Dos sintomas investigados, respiração oral e ronco estavam presentes em ambos os grupos, antes e após a cirurgia, diferente da pausa respiratória durante o sono, que não foi referida em nenhum dos grupos nos dois momentos estudados. Desses sintomas, prevaleceu a ocorrência de respiração oral em ambos os grupos e nos dois momentos avaliados, mas essa diferença somente foi detectada na análise estatística, antes da cirurgia no grupo com sinais clínicos da SVCF, e constatou-se, após a cirurgia, tendência de maior ocorrência de respiração oral no grupo controle.

Dentre as causas de respiração oral, desvio de septo, corpo estranho, hiperplasia da mucosa devido à rinite alérgica, sinusite, hiperplasia das tonsilas faríngea ou palatinas estão entre aquelas de origem obstrutivas; mas também podem ser encontradas as não obstrutivas, como as decorrentes de hipotonia dos órgãos do sistema estomatognático e/ou respiração oral funcional (Barros, Becker e Pinto 2006).

Desvio do septo nasal, atresia narinária, hipertrofia das conchas nasais e alterações do assoalho nasal podem ser encontrados nos casos com fissura labiopalatina, sendo as deformidades nasais verificadas em 60% desses casos (Bertier e Trindade 2007), o que favorece a respiração oral. Hairfield, Warren e Seaton (1988) encontraram 68% de respiradores orais ao estudarem crianças e adultos com fissura de lábio e palato e Warren, Drake e Davis (1992) constataram via aérea nasal prejudicada em, aproximadamente, 70% dos pacientes com fissura labiopalatina, sendo 80% respiradores orais.

Fukushiro e Trindade (2005), por meio de rinomanometria, verificaram área nasal diminuída nos pacientes com fissura labiopalatina, sendo 31% nas formas unilaterais e 59% nas bilaterais, enquanto na fissura de palato isolada, apenas 5% demonstraram essa alteração. Assim sendo, nos casos estudados no presente trabalho, não seria tão esperada alteração no modo respiratório, uma vez que o

grupo controle era composto por casos com fissura isolada de palato e, no grupo estudo, quando havia algum tipo de fissura, esta era ou submucosa ou oculta.

Deste modo, podemos levantar a possibilidade da presença de outras causas que levaram à respiração oral. Um fator a ser considerado é a ocorrência de hábitos orais deletérios e doenças respiratórias, as quais também podem levar à respiração oral, mas que não foram investigados nesse estudo.

Por outro lado, causas como hipotonia dos lábios e da língua, além de respiração oral funcional, são aspectos que interferem no modo respiratório (Havkin, Tatum III e Shprintzen 2000, Barros, Becker e Pinto 2006 e Rottgers et al 2011) relataram presença de hipotonia muscular nos indivíduos com SVCF, além disso, Lipson et al (1991) verificaram lábios abertos na posição de repouso habitual, o que propicia a respiração oral, visto que dificulta o contato da língua com o palato, impedindo o vedamento oral para a realização da respiração por via nasal.

Esse fato sugere, portanto, que a respiração oral é uma manifestação clínica frequente nos indivíduos com sinais da SVCF, concordando com os resultados obtidos no presente estudo. Apesar de não haver diferença estatística, talvez pelo tamanho da amostra, entre as frequências de respiração oral ao comparar os grupos estudo e controle, há tendência de maior percentual no grupo com sinais da SVCF.

Após a cirurgia para a correção da DVF, não foi constatado diferença quanto à frequência de respiração oral por meio de análise estatística no estudo, cujas frequências se mostraram semelhantes. No entanto, no grupo controle, apesar de não ter sido detectado diferença entre os períodos pré e pós-cirúrgico, a frequência deste sintoma foi maior após a cirurgia, com valores semelhantes aos do grupo estudo. Esse resultado poderia ser justificado se nesse grupo houvesse mais casos que realizaram cirurgia de retalho faríngeo, por ser mais obstrutivo, fato que não

ocorreu. Assim, não há uma explicação plausível para esse achado, que pode ser motivo de investigação de novos estudos.

Outro sintoma observado neste trabalho diz respeito ao ronco, que se refere a um ruído causado pela vibração dos tecidos moles como úvula e véu palatino, podendo ainda envolver as paredes faríngeas, epiglote e base da língua (Mancini, Aloe e Tavares 2000 e Silva e Giacon 2006). Esse sintoma foi encontrado antes e após a cirurgia para a correção da DVF, em ambos os grupos estudados no presente trabalho, não tendo sido verificadas diferenças quanto a frequência desse sintoma entre os grupos e entre os períodos analisados.

Sabe-se que a diminuição do espaço das vias aéreas pode provocar o desenvolvimento do ronco (Silva e Giacon 2006) e, nos casos com sinais da SVCF, alterações na posição e tamanho da mandíbula, como micrognatia e/ou retrognatia, uma das características dessa população (Havkin, Tatum III e Shprintzen 2000), são fatores predisponentes a esse sintoma. Ao analisar individualmente os resultados desta amostra, verificou-se seis casos com retrognatia ou micrognatia (40%, n=6) e menos da metade deles (2/6) referiram ronco, fato que poderia então ser explicado pela condição da mandíbula. Além disso, há que se considerar que nessa população a hipotonia faríngea, e a assimetria das vias aéreas (Havkin, Tatum III e Shprintzen 2000, Chegar et al 2006, Ruotolo et al 2006, Oppenheimer et al 2010, Shprintzen e Golding-Kushner 2011) são aspectos que podem contribuir com esse sintoma.

Após a cirurgia para a correção da DVF, a presença de ronco foi verificada, em ambos os grupos, por meio do questionário de Berlin (Netzer et al 1999) e pelo questionário proposto por Petry et al (2008), este aplicado somente nos indivíduos menores de 18 anos, ou seja, 8 do grupo estudo e 12 do grupo controle.

Ao aplicar o questionário de Berlin na totalidade da amostra, constatou-se 27% e 20% de frequência de ronco, respectivamente para os grupos estudo e controle. Nos casos menores de 18 anos, a aplicação do questionário proposto por Petry et al (2008) mostrou frequência de ronco de 63% no grupo estudo e 42% no grupo controle, todos confirmados também pelo questionário de Berlin. Em ambos os questionários não houve diferença entre os grupos para esse sintoma, apesar de se verificar frequência maior para o grupo estudo, o que era esperado tendo em vista a configuração da região velofaríngea nesses casos.

Liao et al (2004), ao estudarem crianças com fissura de palato que realizaram veloplastia intravelar ou retalho faríngeo para a correção da DVF, constataram 71% de casos com ronco após a cirurgia, resultado esse maior que o verificado no presente trabalho. Esse resultado pode ser justificado pela quantidade de casos submetidos a retalho faríngeo, que foi maior no estudo desses autores (60%), diferindo da presente amostra em que 33% dos casos do grupo controle realizaram retalho faríngeo.

O ronco pode ser um sintoma indicativo de apneia obstrutiva do sono, determinando o quadro clínico de distúrbios respiratórios do sono (Mancini, Aloe e Tavares 2000, Messner e Pelayo 2000, Silva e Giacon 2006 e Viegas 2010). Esse tipo de distúrbio foi verificado por Robison e Otteson (2011) ao estudarem indivíduos com fissura palatina submetidos à cirurgia de retalho faríngeo.

Assim, o questionário proposto por Petry et al (2008) investigou os sintomas de distúrbios respiratórios do sono, como sonolência diurna excessiva, apneia, ronco habitual e problemas de aprendizagem. A maioria desses sintomas foram observados em mais da metade dos casos do grupo estudo e em poucos casos do grupo controle, mas não sendo verificada diferença entre os grupos.

A apneia durante o sono refere-se a um distúrbio respiratório (Mancini, Aloe e Tavares 2000 e Palombini 2010) podendo ser denominada SAOS, na presença de sintomas respiratórios durante o sono, como ronco, pausas respiratórias, dentre outros, e também presença de sintomas diurnos como sonolência, fadiga, déficit de atenção, memória, concentração e dificuldade no aprendizado (Eckert e Malhotra 2008, Genta et al 2008 e Drager et al 2009).

Quanto ao relato de problemas de aprendizagem, este foi verificado em todos os casos do grupo estudo e nenhum do grupo controle. Este achado já era esperado, independente da associação com os sintomas respiratórios, visto que a literatura é vasta quanto a referência dessa manifestação clínica nos casos com a SVCF (Shprintzen et al 1981, Lipson et al 1991, Motzkin et al 1993, Abramides 2001, Shprintzen et al 2005, Shprintzen 2008, Bento-Gonçalves 2011, Ferro 2011 e Stoddard, Beckett e Simon 2012). Por outro lado, os sintomas respiratórios também poderiam influenciar negativamente no processo de aprendizagem, o que agravaria o desempenho escolar.

Com base em alguns sintomas respiratórios, o questionário de Berlin (Netzer et al 1999) investigou o risco potencial para apneia obstrutiva do sono, nos dois grupos estudados no presente trabalho. Os resultados não revelaram diferença entre os grupos, apesar das frequências dos sintomas serem maiores no grupo estudo, com risco potencial para apneia obstrutiva do sono de 20% no grupo estudo e 0% no grupo controle. Estudando crianças com fissura de palato sem associação com alguma síndrome, Liao et al (2004) verificou 67% de ocorrência de sintomas compatíveis com apneia obstrutiva do sono após a cirurgia para correção da DVF, utilizando veloplastia ou retalho faríngeo.

Ao estudar pacientes com SVCF, Shprintzen (1988) verificou, após a cirurgia de retalho faríngeo, aumento na ocorrência de apneia obstrutiva do sono, comparado a casos com fissura palatina não sindrômicos. Apesar desse resultado, em estudo posterior envolvendo também pacientes com a SVCF, o mesmo autor (Shprintzen et al 1992) não identificou tal sintomas na amostra estudada. Por outro lado, Swanson et al (2011) observou um caso (3%) que desenvolveu apneia obstrutiva do sono, confirmada por polissonografia, após a cirurgia de retalho faríngeo.

Assim, embora haja diversos estudos referindo o elevado sucesso do retalho faríngeo (Smith et al 1963, Leanderson et al 1974, Brøndsted et al 1984, Eufinger et al 1995, Åbyholm et al 2005, Armour et al 2005, Dailey et al 2006, Roessingh et al 2006, Sullivan, Marrinan e Mulliken 2010, Fukushima e Trindade 2011 e Mituuti et al 2011) este pode levar à importantes complicações respiratórias, incluindo a apneia obstrutiva do sono (Kravath et al 1980, Thurston et al 1980, Ysunza et al 1993, Valnicek et al 1994, De Serres et al 1999 e Liao et al 2002) mesmo em pacientes com sinais clínicos da SVCF (Ysunza et al 2009 e Swanson et al 2011).

Assim, ao considerar a técnica cirúrgica para a correção da DVF nos casos com SVCF, o cirurgião deve ponderar os riscos e benefícios em relação ao potencial de obstrução das vias aéreas superiores (Rottgers et al 2011).

Em relação ao procedimento cirúrgico realizado e a presença de sintomas respiratórios, considerando as informações obtidas antes da cirurgia, no grupo estudo foi verificado valores próximos para frequência de respiração oral nos dois tipos de cirurgias e maior frequência de ronco para os casos submetidos à veloplastia intravelar. Já no grupo controle, maior frequência de respiração oral e ronco foram observados nos casos submetidos à veloplastia intravelar. Apesar

desse resultado, a análise estatística não evidenciou relação entre a cirurgia realizada e a presença de sintomas respiratórios em ambos os grupos.

Assim, após a análise dos resultados deste estudo, as questões levantadas no início foram respondidas, verificando-se presença de sintomas respiratórios antes da cirurgia para a correção da DVF nos casos com SVCF, com tendência de maior frequência comparado aos casos com fissura palatina isolada, assim como tendência de aumento dos sintomas após a cirurgia, comparado aos casos com fissura palatina isolada. No entanto, a presença de sintomas respiratórios antes da cirurgia não influenciou na escolha do procedimento cirúrgico para a correção da DVF.

Algumas limitações foram encontradas no desenvolvimento deste estudo, inicialmente em relação ao tamanho da amostra, que se apresenta restrito quando se estabelece determinados critérios de inclusão, como alguns procedimentos cirúrgicos específicos. Outro aspecto diz respeito a pouca informação quanto aos sintomas respiratórios na fase pré-cirúrgica.

Os resultados deste estudo apontaram para a necessidade de investigação cuidadosa dos sinais de sintomas respiratórios nos pacientes com sinais clínicos da SVCF, antes da definição do procedimento cirúrgico a ser realizado. Assim, além da atenção em relação ao trajeto da artéria carótida interna, a questão respiratória também é um importante aspecto a ser considerado.

Para tal investigação, os questionários podem contribuir no levantamento de sintomas respiratórios, evitando possíveis complicações como a SAOS após alguns procedimentos cirúrgicos. Além disso, permitem identificar casos que necessitem de intervenção quanto ao aspecto respiratório, mesmo antes do tratamento para a DVF, visto que os sintomas respiratórios influenciam negativamente no processo de

aprendizagem, especialmente nos casos com a SVCF em que o distúrbio de aprendizagem cursa com o quadro.

Nesse sentido, o questionário de Berlin (Netzer et al 1999) se mostrou um importante instrumento para identificar o risco de SAOS, uma vez que identificou três casos do grupo estudo. O questionário proposto por Petry et al (2008) também se mostrou efetivo para detectar sintomas respiratórios.

Os resultados deste estudo devem ser melhores explorados em trabalhos futuros envolvendo uma amostra maior, para confirmar ou não as tendências observadas, controlando variáveis como platibasia, profundidade nasofaríngea, extensão do véu palatino, hábitos orais deletérios e doenças respiratórias.

CONCLUSÃO

7 CONCLUSÃO

Os resultados do presente estudo permitiram concluir:

Nos pacientes com sinais clínicos da SVCF e indivíduos com fissura isolada de palato sem sinais da SVCF, os sintomas de respiração oral e ronco estão presentes antes e após a correção cirúrgica da DVF não havendo diferença entre os grupos. A condição respiratória antes da cirurgia não interferiu na escolha do tipo de procedimento cirúrgico para correção da DVF.

REFERÊNCIAS

8 REFERÊNCIAS

Abdel-Aziz M, El-Hoshy H, Ghandour H. Treatment of velopharyngeal insufficiency after cleft palate repair depending on the velopharyngeal closure pattern. *J Craniofac Surg.* 2011;22(3):813-7.

Abramides DVM. Avaliação psicológica de pacientes com sinais clínicos da síndrome velocardiofacial [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade São Paulo; 2001.

Åbyholm F, D'Antonio L, Davidson Ward SLD, Kjøl L, Saeed M, Shaw W, et al. Pharyngeal flap and sphincterplasty for velopharyngeal insufficiency have equal outcome at 1 year postoperatively: results of a randomized trial. *Cleft Palate Craniofac J.* 2005;42(5):501-11.

American Academy of Sleep Medicine Task Force. Sleep related breathing disorders in adults: Recommendations for syndrome definition and measurements techniques in critical research. *Sleep.* 1999; 22(5):667-89.

Armour A, Fischbach S, Klaiman P, Fisher DM. Does velopharyngeal closure pattern affect the success of pharyngeal flap pharyngoplasty? *Plast Reconstr Surg.* 2005;115(1):45-52.

Arvystas M, Shprintzen RJ. Craniofacial morphology in the velo-cardio-facial syndrome. *J Craniofac Genet Dev Biol.* 1984;4(1):39-45.

Barros JRC, Becker HMG, Pinto JA. Avaliação de atopia em crianças respiradoras bucais atendidas em centro de referência. *J Pediatr.* 2006;82(6):458-64.

Belangero SIN, Bellucco FTS, Kulikowski LD, Christofolini DM, Cernach MCSP, Melaragno MI. Deleção 22q11.2 em pacientes com defeito cardíaco conotruncal e fenótipo da síndrome da deleção 22q11.2. *Arq Bras Cardiol.* 2009;92(4):307-11.

Bento-Gonçalves CGA, Piazzentin-Pena SHA. Atuação do setor de fonoaudiologia do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo. In: Jesus MSV, Di Nino CQMS, organizadoras. *Fissura Labiopalatina.* São Paulo: Roca; 2009. p.57-75.

- Bento-Gonçalves CGA. Função velofaríngea em indivíduos com e sem sinais clínicos da síndrome velocardiocardiofacial: análise videofluoroscópica [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade São Paulo; 2011.
- Berkowitz S. Variations in nasopharyngeal skeletal architecture. In: Berkowitz S, editor. Cleft lip and palate: diagnosis and management. 2nd ed. New York: Springer; 2005. p.621-42.
- Bertier CE, Trindade IEK. Deformidades nasais: avaliação e tratamento cirúrgico. In: Trindade IEK, Silva Filho OG, organizadores. Fissuras labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar. São Paulo: Santos; 2007. p.87-107.
- Bitter K, Wegener C, Gomille N. Intravelar veloplasty in cleft lip, alveolus and palate and outcome of speech and language acquisition: a prospective study. J Craniomaxillofac Surg. 2003;31(6):348-55.
- Brandão GR, Souza Freitas JA, Genaro KF, Yamashita RP, Fukushima AP, Lauris JRP. Speech outcomes and velopharyngeal function after surgical treatment of velopharyngeal insufficiency in individuals with signs of velocardiocardiofacial syndrome. J Craniofac Surg. 2011;22(5):1736-42.
- Brøndsted K, Liisberg WB, Orsted A, Prytz S, Fogh-Andersen P. Surgical and speech results following palatopharyngoplasty operations in Denmark 1959-1977. Cleft Palate J. 1984;21(3):170-9.
- Butts SC. The facial phenotype of the velo-cardio-facial syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009;73(3):343-50.
- Cable BB, Canady JW, Karnell MP, Karnell LH, Malick DN. Pharyngeal flap surgery: long-term outcomes at the University of Iowa. Plast Reconstr Surg. 2004;113(2):475-8.
- Caouette-Laberge L, Egerszegi EP, Remont AM, Ottenseyer I. Long-term follow-up after division of a pharyngeal flap for severe nasal obstruction. Cleft Palate Craniofac J. 1992;29(1):27-31.
- Chegar BE, Tatum III SA, Marrinan E, Shprintzen RJ. Upper airway asymmetry in velo-cardio-facial syndrome. Int J Pediatric Otorhinolaryngol. 2006;70(8):1375-81.
- Dailey SA, Karnell MP, Karnell LH, Canady JW. Comparison of resonance outcomes after pharyngeal flap and furlow double-opposing z-plasty for surgical management of velopharyngeal incompetence. Cleft Palate Craniofac J. 2006;43(1):38-43.

Dalben GS, Richieri-Costa A, Taveira LAA. Craniofacial morphology in patients with velocardiofacial syndrome. *Cleft Palate Craniofac J*. 2010;47(3):241-6.

De Serres LM, Deleyiannis FWB, Eblen LE, Gruss JS, Richardson MA, Sie KCY. Results with sphincter pharyngoplasty and pharyngeal flap. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;48(1):17-25.

Di Francesco RC, Chedid KA, Junqueira AS. Respiração oral afeta aprendizado [online]. 2007. [acesso em 1 dez 2011]. Disponível em: <http://www.clicfilhos.com.br/site/home.htm>.

Drager LF, Ueno LM, Lessa PS, Negrão CE, Lorenzi-Filho G, Krieger EM. Sleep-related changes in hemodynamic and autonomic regulation in human hypertension. *J Hypertens*. 2009;27(8):1655-63.

Driscoll DA, Spinner NB, Budarf ML, McDonald-McGinn DM, Zackai EH, Goldberg RB, et al. Deletions and microdeletions of 22q11.2 in velo-cardio-facial syndrome. *Am J Med Genet*. 1992;44(2):261-8.

Eckert DJ, Malhotra A. Pathophysiology of adult sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc*. 2008;5(2):144-53.

Eufinger H, Bremerich A, Eggeling V, Gellrich NC. Speech results and velopharyngeal morphology following 151 cranially based velopharyngoplasties. *Folia Phoniatr Logop*. 1995;47(4):193-8.

Ferro MR, Abramides DVM, Veronez FS, Tavano LD, Souza SRB, De-Vitto LPM, et al. Habilidades sociais em pacientes com Síndrome Velocardiofacial. *Arq Ciênc Saúde*. 2008;15(4):157-62.

Ferro MR. Síndrome Del 22q11: estudo comportamental [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade São Paulo; 2011.

Fomin ABF, Pastorino AC, Kim CA, Pereira AC, Carneiro-Sampaio M, Abe-Jacob CM. DiGeorge Syndrome: a not so rare disease. *Clinics*. 2010;65(9):865-9.

Ford LC, Sulprizio SL, Rasgon BM. Otolaryngological manifestations of velocardiofacial syndrome: a retrospective review of 35 patients. *Laryngoscope*. 2000;110(3 Pt 1):362-7.

Freitas RS, Canan Junior LW, Roça GB, Busato LS, Alonso N, D'oro U. Cirurgia ortognática nos portadores de fissura lábio-palatais: experiência e desafio. *Rev Bras Cirur Craniomaxilofac.* 2009;12(3):89-93.

Friedman MA, Miletta N, Roe C, Wang D, Morrow BE, Kates WR, et al. Cleft palate, retrognathia and congenital heart disease in velo-cardio-facial syndrome: a phenotype correlation study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75(9):1167-72.

Fukushiro AP, Trindade IEK. Nasal airway dimensions of adults with cleft lip and palate: differences among cleft types. *Cleft Palate Craniofac J.* 2005;42(4):396-402.

Fukushiro AP, Trindade IEK. Nasometric and aerodynamic outcome analysis of pharyngeal flap surgery for the management of velopharyngeal insufficiency. *J Craniofac Surg.* 2011;22(5):1647-51.

Genaro KF, Fukushiro AP, Suguimoto MLFCP. Avaliação e tratamento dos distúrbios da fala. In: Trindade IEK, Silva Filho OG, organizadores. *Fissuras labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar.* São Paulo: Santos; 2007. p.109-22.

Genaro KF, Yamashita RP, Trindade IEK. Avaliação clínica e instrumental na fissura labiopalatina. In: Fernandes FDM, Mendes BCA, Navas ALPGP organizadores. *Tratado de Fonoaudiologia.* 2. ed. São Paulo: Roca; 2010. p.488-503.

Genta PR, Marconde. BF, Danzi NJ, Lorenzi-Filho G. Ethnicity as a risk factor for obstructive sleep apnea: comparison of Japanese descendants and white males in São Paulo, Brazil. *Braz J Med Biol Res.* 2008;41(8):728-33.

Giole-Pereira L, Pereira AC, Mesquita SM, Lopes AA, Krieger JE. PCR screening for 22q11.2 microdeletion: development of a new cost-effective diagnostic tool. *Clin Chim Acta.* 2006;369(1):78-81.

Grauer D, Cevidanes LS, Styner MA, Ackerman JL, Proffit WR. Pharyngeal airway volume and shape from cone-beam computed tomography: relationship to facial morphology. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2009;136(6):805-14.

Hairfield WM, Warren DW, Seaton DL. Prevalence of mouthbreathing in cleft lip and palate. *Cleft Palate J.* 1988;25(2):135-8.

Havkin N, Tatum III SA, Shprintzen RJ. Velopharyngeal insufficiency and articulation impairment in velo-cardio-facial syndrome: the influence of adenoids on phonemic development. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;54(2-3):103-10.

- Heliövaara A, Hurmerinta K. Craniofacial cephalometric morphology in children with CATCH 22 syndrome. *Orthod Craniofac Res*. 2006;9(4):186-92.
- Hultman CS, Riski JE, Cohen SR, Burstein FD, Boydston WR, Hudgins RJ, et al. Chiari malformation, cervical spine anomalies, and neurologic deficits in velocardiofacial syndrome. *Plastic Reconstr Surg*. 2000;106(1):16-24.
- Kelly D, Goldberg R, Wilson D, Lindsay E, Carey A, Goodship J, et al. Confirmation that the velo-cardio-facial syndrome is associated with haplo-insufficiency of genes at chromosome 22q11. *Am J Med Genet*. 1993;45(3):308-12.
- Koshiyama DB, Rosa RFM, Zen PRG, Pereira VLB, Graziadio C, Cóser VM, et al. Síndrome de deleção 22q11.2: importância da avaliação clínica e técnica de FISH. *Rev Assoc Med Bras*. 2009;55(4):442-6.
- Kravath RE, Pollak CP, Borowiecki B, Weitzman ED. Obstructive sleep apnea and death associated with surgical correction of velopharyngeal incompetence. *J. Pediatr*. 1980;96(4):645-8.
- Kummer AW. Cleft palate and craniofacial anomalies: the effects on speech and resonance. San Diego: Singular; 2001.
- Leanderson R, Körlof B, Nylén B, Eriksson G. The age factor and reduction of open nasality following superiorly based velo-pharyngeal flap operation in 124 cases. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1974;8(1-2):156-60.
- Lesavoy MA, Borud LJ, Thorson T, Riegelhuth ME, Berkowitz CD. Upper airway obstruction after pharyngeal flap surgery. *Ann Plast Surg*. 1996;36(1):26-32.
- Liao YF, Chuang ML, Chen PKT, Chen NH, Yun C, Huang CS. Incidence and severity of obstructive sleep apnea following pharyngeal flap surgery in patients with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2002;39(3):312-6.
- Liao YF, Noordhoff MS, Huang CS, Chen PKT, Chen NH, Yun C, et al. Comparison of obstructive sleep apnea syndrome in children with cleft palate following Furlow palatoplasty or pharyngeal flap for velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate Craniofac J*. 2004;41(2):152-6.
- Liedman-Boshko J, Lohmander A, Persson C, Lith A, Elander A. Perceptual analysis of speech and the activity in the lateral pharyngeal walls before and after velopharyngeal flap surgery. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 2005;39(1):22-32.

- Lipson AH, Yuille D, Angel M, Thompson PG, Vandercoord JG, Beckenham EJ. Velocardiofacial (Shprintzen) syndrome: an important syndrome for the dysmorphologist to recognize. *J Med Genet.* 1991;28:596-604.
- Mancini MC, Aloe F, Tavares S. Apnéia do sono em obesos. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2000;44(1):81-90.
- Mehendale FV, Sommerlad BC. Surgical significance of abnormal internal carotid arteries in velocardiofacial syndrome in 43 consecutive hynes pharyngoplasties. *Cleft Palate Craniofac J.* 2004;41(4):368-74.
- Messner AH, Pelayo R. Pediatric sleep-related breathing disorders. *Am J Otolaryngol.* 2000;21(2):98-107.
- Mituuti CY, Bento-Gonçalves CGA, Piazzentin-Penna SHA, Brandão GR, Mituuti CT. Comparação dos resultados da fala após as cirurgias de retalho faríngeo e veloplastia intravelar para correção da disfunção velofaríngea. *Rev Soc Bras Fonoaudiol.* 2011;16(1):92-8.
- Miyagawa PN, Oliveira LF. Estudo descritivo sobre a Síndrome Velocardiofacial: enfoque fonoaudiológico. *Lato Sensu.* 2003;4(1):3-5.
- Morris HL, Bardach J, Jones D, Christiansen JL, Gray SD. Clinical results of pharyngeal flap surgery: the Iowa experience. *Plast Reconstr Surg.* 1995;95(4):652-62.
- Motzkin B, Marion R, Goldberg R, Shprintzen R, Saenger P. Variable phenotypes in velocardiofacial syndrome with chromosomal deletion. *J Pediatr.* 1993;123(3):406-10.
- Nakamura N, Ogata Y, Sasaguri M, Suzuki A, Kikuta R, Ohishi M. Aerodynamic and cephalometric analyses of velopharyngeal structure and function following re-pushback surgery secondary correction cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;4(1):46-53.
- Netzer NC, Stoohs RA, Netzer CM, Clark K, Strohl KP. Using the Berlin Questionnaire to identify patients at risk for the sleep apnea syndrome. *Ann Intern Med.* 1999;131(7):485-91.
- Oppenheimer AG, Fulmer S, Shifteh K, Chang JK, Brook A, Shanske AL, et al. Cervical vascular and upper airway asymmetry in velo-cardio-facial syndrome: Correlation of nasopharyngoscopy with MRA. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74(6):619-25.

Orr WC, Levine NS, Buchanan RT. Effect of cleft palate repair and pharyngeal flap surgery on upper airway obstruction during sleep. *Plast Reconstr Surg*. 1987;80(2):226-32.

Palombini LO. Fisiopatologia dos Distúrbios respiratórios do Sono. In: Fabbro CD, Chaves Júnior CM, Tufik S, autores. *A odontologia na medicina do sono*. 21. ed. Maringá: Dental Press; 2010. p.129-40.

Pegoraro-Krook MI, Dutka-Souza JCR, Magalhães LCT, Feniman MR. Intervenção fonoaudiológica na fissura palatina. In: Ferreira LP, Befi Lopes DM, Limongi SCO, organizadoras. *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo: Roca; 2004. p.439-55.

Pegoraro-Krook MI, Dutka-Souza JCR, Magalhães LCT, Feniman MR. Intervenção fonoaudiológica nas fissuras Palatinas. In: Fernandes FDM, Mendes BCA, Navas ALPGP, Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO, organizadoras. *Tratado de Fonoaudiologia*. 2ed. São Paulo: Roca; 2010. p.504-27.

Pensler JM, Reich DS. A comparison of speech results after the pharyngeal flap and the dynamic sphincteroplasty procedures. *Ann Plast Surg*. 1991;26(5):441-3.

Petry C, Pereira UM, Pitrez PMC, Jones MH, Stein RT. Prevalência de sintomas de distúrbios respiratórios do sono em escolares brasileiros. *J Pediatr*. 2008;84(2):123-29.

Robison JG, Otteson TD. Increased prevalence of obstructive sleep apnea in patients with cleft palate. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;137(3):269-74.

Rocha DL. Tratamento cirúrgico da insuficiência velofaríngea. In: Trindade IEK, Silva Filho OG, coordenadores. *Fissuras Labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar*. São Paulo: Editora Santos; 2007. p.145-63.

Roessingh ASB, Cherpillod J, Trichet-Zbinden C, Hohfeld J. Speech outcome after cranial-based pharyngeal flap in children born with total cleft, cleft palate, or primary velopharyngeal insufficiency. *J Oral Maxillofac Surg*. 2006;64(12):1736-42.

Rope AF, Crangun DL, Saal HM, Ropkin RJ. Di Geoge anomaly in the absence of chromosome 22q11.2 deletion. *J Pediatr*. 2009;155(4):560-5.

Rottgers SA, Ford M, Cray J, Smith D, Kinsella C, Grunwaldt L, et al. An algorithm for application of furlow palatoplasty to the treatment of velocardiofacial syndrome-associated velopharyngeal insufficiency. *Ann Plast Surg*. 2011;66:479-84.

- Rouillon I, Leboulanger N, Roger G, Maulet M, Marlin S, Loundon N, et al. Velopharyngoplasty for noncleft velopharyngeal insufficiency. *Arch Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2009;135(7):652-6.
- Ruotolo RA, Veitia NA, Corbin A, McDonough J, Solot CB, McDonald-McGinn D, et al. Velopharyngeal anatomy in 22q11.2 deletion syndrome: a three-dimensional cephalometric analysis. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43(4):446-56.
- Scambler PJ, Kelly D, Lindsay E, Williamson R, Goldberg R, Shprintzen R, et al. Velo-cardio-facial syndrome associated with chromosome 22 deletions encompassing the DiGeorge locus. *Lancet.* 1992;339(8802):1138-9.
- Schmelzeisen R, Hausamen JE, Loebell E, Hacki T. Long-term results following velopharyngoplasty with a cranially based pharyngeal flap. *Plast Reconstr Surg.* 1992;90(5):774-8.
- Seagle MB, Mazaheri MK, Dixon-Wood VL, Williams WN. Evaluation and treatment of velopharyngeal insufficiency: the University of Florida experience. *Ann Plastic Surg.* 2002;48(5):464-70.
- Sedlácková E. The syndrome of the congenitally shortened velum the dual innervation of the soft palate. *Folia Phoniater.* 1967;19(6):441-50.
- Shprintzen RJ, Goldberg RB, Lewin ML, Sidoti EJ, Berkman MD, Argamaso RV, et al. A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies, and learning disabilities: velo-cardio-facial syndrome. *Cleft Palate J.* 1978;15(1):56-62.
- Shprintzen RJ, Goldberg RB, Young D, Wolford L. The velo-cardio-facial syndrome: a clinical and genetic analysis. *Pediatrics.* 1981;67(2):167-72.
- Shprintzen RJ, Golding-Kushner KJ. *Velo-cardio-facial syndrome.* 2nd ed. Plural: Publishing; 2011.
- Shprintzen RJ, Higgins AM, Antshel K, Fremont W, Roizen N, Kates W. Velo-cardio-facial syndrome. *Curr Opin Pediatr.* 2005;17(6):725-30.
- Shprintzen RJ, Singer L, Sidoti EJ, Argamaso RV. Pharyngeal flap surgery: postoperative complications. *Int Anesthesiol Clin.* 1992;30(4):115-24.
- Shprintzen RJ. Pharyngeal flap surgery and the pediatric upper airway. *Int Anesthesiol Clin.* 1988;26:79-88.

Shprintzen RJ. Velo-cardio-facial syndrome: 30 years of study. *Dev Disabil Res Rev.* 2008;14(1):3-10.

Shprintzen RJ. Nasopharyngoscopy. In: Bzoch KR, editor. *Communicative disorders related to cleft lips and palate.* 4th ed. Austin: Pro-ed; 1997. p.387-409.

Silva GA, Giacon LAT. Síndrome das apnéias/hipopnéias obstrutivas do sono (SAHOS). *Medicina (Ribeirão Preto).* 2006;39(2):185-94.

Sirois M, Caouette-Laberge L, Spier S, Larocque Y, Egerszegi EP. Sleep apnea following a pharyngeal flap: a feared complication. *Plast Reconstr Surg.* 1994;93(5):943-7.

Sloan GM. Posterior pharyngeal flap and sphincter pharyngoplasty: the state of the art. *Cleft Palate Craniofac J.* 2000;37(2):112-22.

Smith JK, Huffman WC, Lierle DM, Moll KL. Results of pharyngeal flap surgery in patients with velopharyngeal incompetence. *Plast Reconstr Surg.* 1963;32(4):493-501.

Srivastava S, Buonocore MH, Simon TJ. Atypical developmental trajectory of functionally significant cortical areas in children with chromosome 22q11.2 deletion syndrome. *Hum Brain Mapp.* 2012;33(1):213-23.

Stoddard J, Beckett L, Simon TJ. Atypical development of the executive attention network in children with chromosome 22q11.2 deletion syndrome. *J Neurodev Disord.* 2011;3(1):76-85.

Strong WB. Familial syndrome of right-sided aortic arch, mental deficiency, and facial dysmorphism. *J Pediatr.* 1968;73(6):882-8.

Sullivan SR, Marrinan EM, Mulliken JB. Pharyngeal flap outcomes in nonsyndromic children with repaired cleft palate and velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg.* 2010;125(1):290-8.

Swanson EW, Sullivan SR, Ridgway EB, Marrinan EM, Mulliken JB. Speech outcomes following pharyngeal flap in patients with velocardiofacial syndrome. *Plast and Reconstr Surg.* 2011;127(5):2045-53.

Swillen A, Vogels A, Devriendt K, Fryns JP. Chromosome 22q11 Deletion syndrome: Update and review of the clinical features, cognitive-behavioral spectrum, and psychiatric complications. *Am J Med Genet.* 2000;97(2):128-35.

- Tatum III SA, Chang J, Havkin N, Shprintzen RJ. Pharyngeal flap and the internal carotid in velocardiofacial syndrome. *Arch Facial Plast Surg*. 2002;4(2):73-80.
- Thurston JB, Larson DL, Shanks JC, Bennett JE, Parsons RW. Nasal obstruction as a complication of pharyngeal flap surgery. *Cleft Palate J*. 1980;17(2):148-54.
- Trier WC. Velopharyngeal incompetency in the absence of overt cleft palate: anatomic and surgical considerations. *Cleft Palate J*. 1983;20(3):209-17.
- Valnicek SM, Zuker RM, Halpern LM, Roy WL. Perioperative complications of superior pharyngeal flap surgery in children. *Plast Reconstr Surg*. 1994;93(5):954-8.
- Van Demark DR, Hardin MA. Longitudinal evaluation of articulation and velopharyngeal competence of patients with pharyngeal flaps. *Cleft Palate J*. 1985;22(3):163-72.
- Veerapandiyan A, Blalock D, Ghosh S, Ip E, Barnes C, Shashi V. The role of cephalometry in assessing velopharyngeal dysfunction in velocardiofacial syndrome. *Laryngoscope*. 2011;121(4):732-7.
- Viegas CAA. Distúrbios respiratórios do sono. *J Bras Pneumol*. 2010;36(supl.2):S1-S61.
- Wang K, Yang Y, Shen F, Tao J, Xu H, Portnof JE, et al. Utilization of three-dimensional computed tomography for craniofacial phenotypic analysis in children with velocardiofacial syndrome. *J Craniofac Surg*. 2009;20(6):2013-9.
- Warren DW, Drake AF, Davis JU. Nasal airway in breathing and speech. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(6):511-9.
- Wells MD, Vu TA, Luce EA. Incidence and sequelae of nocturnal respiratory obstruction following posterior pharyngeal flap surgery. *Ann Plast Surg*. 1999;43(3):252-7.
- Williams WN, Henningsson G, Pegoraro-Krook MI. Radiographic assessment of velopharyngeal function for speech. In: Bzoch KR, editor. *Communicate disorders related to cleft lip and palate*. 5th ed. Austin: Pro-ed; 2004. p.517-67.
- Yamashita RP, Trindade IEK. Long-term effects of pharyngeal flaps on the upper airway of subjects with velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate Craniofac J*. 2008;45(4):364-70.

Ysunza A, Garcia-Velasco M, Garcia-Garcia M, Haro R, Valencia M. Obstructive sleep apnea secondary to surgery for velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate Craniofac J*. 1993;30(4):387-90.

Ysunza A, Pamplona M, Silva-Rojas A, Mazón JJ, Ramírez E, Canún S, et al. Sensitivity and specificity of endoscopy for the detection of velocardiofacial syndrome. *Rev Invest Clin*. 2004;56(4):454-9.

Ysunza A, Pamplona MC, Molina F, Hernández A. Surgical planning for restoring velopharyngeal function in velocardiofacial syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(11):1572-5.

Ysunza A, Pamplona MC. Velopharyngeal function after two different types of pharyngoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70(6):1031-7.

Zim S, Schelper R, Kellman R, Tatum S, Ploutz-Snyder, Shprintzen R. Thickness and histologic and histochemical properties of the superior pharyngeal constrictor muscle in velocardiofacial syndrome. *Arch Facial Plast Surg*. 2003;5(6):503-10.

Zuiani TBB, Trindade IEK, Yamashita RP, Trindade Junior AS. The pharyngeal flap surgery in patients with velopharyngeal insufficiency: perceptual and nasometric speech assessment. *Braz J Dysmorphol Speech Dis*. 1998;2(1):31-42.

ANEXOS

ANEXOS

Anexo 1 - Ofício de aprovação do projeto, emitido pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC-USP

Ofício nº 98/2011-SVAPEPE-CEP

Bauru, 13 de abril de 2011.

Prezada Senhora

O projeto de pesquisa encaminhado a este Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, denominado **“Sintomas respiratórios em indivíduos com sinais da Síndrome Velocardiofacial após cirurgia para correção da disfunção velofaríngea”**, de autoria de CARMEN VIVIAN DOMINGUES ZWICKER, desenvolvido sob sua orientação, foi enviado ao relator para avaliação.

Na reunião de **29 de março de 2011**, o parecer do relator **aprovando o projeto**, foi aceito pelo Comitê, considerando que não existem infrações éticas pendentes para início da pesquisa. Solicitamos a V.Sa. a gentileza de comunicar o parecer à pesquisadora.

A pesquisadora fica responsável pela entrega na Seção de Apoio à Pesquisa do SVAPEPE dos relatórios semestrais, bem como, comunicar ao CEP todas as alterações que possam ocorrer no projeto.

Informamos que após o recebimento do trabalho concluído, este Comitê enviará o parecer final para publicação do trabalho.

Atenciosamente,

PROFA. DRA. MARCIA RIBEIRO GOMIDE
Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC-USP

Ilma. Sra.

Dra. Kátia Flores Genaro

Fisiologia – HRAC/USP

Anexo 2 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

HOSPITAL DE REABILITAÇÃO
DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS
UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão
Seção de Apoio à Pesquisa

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais, o Sr. (a) _____, portador da cédula de identidade _____, registrado no HRAC-USP com o nº _____, ou responsável pelo menor _____, registrado no HRAC-USP com o nº _____, após leitura minuciosa deste documento, devidamente explicado pelo profissional, ciente dos serviços e procedimentos aos quais será submetido, não restando dúvidas a respeito do lido e explicado, firmo CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO, concordando em participar da pesquisa: "Sintomas respiratórios em indivíduos com sinais da Síndrome Velocardiofacial após cirurgia para correção da disfunção velofaríngea" realizada por: Carmen Vivian Domingues Zwicker, CRFa 2670/T6R, sob orientação da Profa. Dra. Katia Flores Genaro, CRFa 2.241. O objetivo deste estudo é investigar a ocorrência de queixa respiratória em pacientes com sinais da síndrome velocardiofacial, que realizaram cirurgia para a correção da disfunção velofaríngea, e comparar com pacientes sem sinais dessa síndrome.

Serão utilizados três questionários com perguntas a serem respondidas, referente ao levantamento dos sintomas respiratórios durante o sono. O tempo de aplicação dos questionários é de 15 minutos, em média, sendo realizado no Laboratório de Fisiologia, durante o atendimento de rotina daquele setor.

"Caso o sujeito da pesquisa queira apresentar reclamações em relação a sua participação na pesquisa, poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, do HRAC/USP, pelo endereço Rua Silvio Marchione 3-20, no Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão ou pelo telefone (14) 3235-8421".

Fica claro que o sujeito da pesquisa pode a qualquer momento retirar seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO e deixar de participar desta pesquisa e ciente de que todas as informações prestadas tornar-se-ão confidenciais e guardadas por força de sigilo profissional (Art. 85 do Código de Ética dos Profissionais de Enfermagem e Art. 13 do Código de Ética em Fonoaudiologia).

Por estarem de acordo assinam o presente termo.

Bauru-SP, ____ de _____ de _____.

Assinatura do Sujeito da Pesquisa

Assinatura do Pesquisador

Pesquisador Responsável: Carmen Vivian Domingues Zwicker
Endereço Institucional: R. Silvio Marchione 3-20, Bauru-SP, CEP 17.043-900, fone 3235-8137.

Anexo 3 - Questionário para levantamento de sintomas respiratórios, adaptado de Caouette-Laberge et al (1992)

Questionário de sintomas respiratórios (Caouette-Laberge et al 1992)				<small>HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO</small>	
Nome: _____					
	Pré		Pós		
	Sim	Não	Sim	Não	
1. Doença respiratória	_____	_____	_____	_____	
2. Obstrução Nasal (<i>dificuldade em respirar pelo nariz</i>)	_____	_____	_____	_____	
3. Respiração Bucal	_____	_____	_____	_____	
4. Secreção Nasal	_____	_____	_____	_____	
5. Uso de descongestionantes nasais	_____	_____	_____	_____	
6. Dificuldade em assoprar o nariz	_____	_____	_____	_____	
7. Resfriados freqüentes	_____	_____	_____	_____	
8. Secreção na garganta	_____	_____	_____	_____	
9. Falta de ar	_____	_____	_____	_____	
10. Dificuldade respiratória no exercício (<i>a ponto de impedir as atividades</i>)	_____	_____	_____	_____	
11. Dificuldades para dormir (<i>quando deitado de costas</i>)	_____	_____	_____	_____	
12. Respiração ruidosa no sono/Ronco (<i>a ponto de incomodar os outros</i>)	_____	_____	_____	_____	
13. Obstrução respiratória no sono	_____	_____	_____	_____	
14. Perda de olfato	_____	_____	_____	_____	
15. Sonolência	_____	_____	_____	_____	
16. Cansaço constante	_____	_____	_____	_____	
17. Problemas de concentração	_____	_____	_____	_____	
18. Perda de energia, apetite ou peso	_____	_____	_____	_____	
19. Náusea e vômito	_____	_____	_____	_____	
20. Fumo	_____	_____	_____	_____	
21. Outras: _____					

Anexo 4 - Questionário de sintomas respiratórios no sono (Petry et al 2008)**Questionário de Sintomas Respiratórios no Sono**
(Petry et al 2008)

1. Seu/sua filho(a) chega a parar de respirar enquanto dorme?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
2. Seu/sua filho(a) respira com dificuldade enquanto dorme?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
3. Você já teve de chacoalhar seu/sua filho(a) enquanto ele dormia para fazê-lo voltar a respirar?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
4. Os lábios do seu/sua filho(a) já ficaram azuis ou roxos enquanto ele dormia?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
5. Você já ficou preocupado(a) com a respiração de seu/sua filho(a) enquanto ele dorme?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
6. Com que frequência seu/sua filho(a) ronca enquanto dorme?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
7. Seu/sua filho(a) tem dor de garganta com que frequência?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
8. Seu/sua filho(a) reclama de dores de cabeça pela manhã?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
9. Seu/sua filho(a) respira de boca aberta durante o dia?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
10. Seu/sua filho(a) fica sonolento durante o dia?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
11. Seu/sua filho(a) fica sonolento na escola?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
12. Seu/sua filho(a) pega no sono enquanto assiste a televisão?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre
13. Seu/sua filho(a) vai mal na escola?
☐ não sei ☐ nunca ☐ raramente ☐ frequentemente ☐ sempre

Anexo 5 - Questionário de Berlin (Netzer et al 1999)**Questionário de Berlin (Netzer et al 1999)**

Nome: _____ Nº: _____

Data da aplicação: ____ / ____ / ____ Condição: _____

1. Seu peso mudou nos últimos tempos?

☐ aumentou ☐ diminuiu ☐ não mudou

2. Você ronca?

☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe

3. Intensidade do ronco:

☐ tão alto quanto a respiração ☐ mais alto que fala
☐ tão alto quanto falar ☐ muito alto, ouve-se no outro quarto?

4. Frequência do ronco:

☐ quase todo dia ☐ 1 ou 2 vezes/semana ☐ 3 ou 4 vezes/semana
☐ 1 ou 2 vezes/mês ☐ nunca ou quase nunca

5. O seu ronco incomoda as pessoas?

☐ sim ☐ não

6. Com que frequência suas paradas respiratórias foram percebidas?

☐ quase todo dia ☐ 3 ou 4 vezes/semana ☐ 1 ou 2 vezes/semana
☐ 1 ou 2 vezes/mês ☐ nunca, quase nunca ☐ não aplicável (dorme sozinho)

7. Você se sente cansado ao acordar?

☐ quase todo dia ☐ 3 ou 4 vezes/semana ☐ nunca, quase nunca
☐ 1 ou 2 vezes/mês ☐ 1 ou 2 vezes/semana

8. Você se sente cansado durante o dia?

☐ quase todo dia ☐ 3 ou 4 vezes/semana ☐ 1 ou vezes/semana
☐ 1 ou 2 vezes/mês ☐ nunca, quase nunca

9. Você alguma vez dormiu enquanto dirigia?

☐ sim ☐ não ☐ não se aplica

10. Você tem pressão alta?

☐ sim ☐ não ☐ não sabe