

ALLAN DA COSTA SANTOS

**AFETTO- ALTERAÇÕES FACIAIS E
TRATAMENTO
PORTAL DE INFORMAÇÕES**

**Dissertação apresentada à Universidade
Federal de São Paulo, para obtenção do título
de Mestre Profissional em Ciências.**

**SÃO PAULO
2018**

ALLAN DA COSTA SANTOS

**AFETTO- ALTERAÇÕES FACIAIS E
TRATAMENTO
PORTAL DE INFORMAÇÕES**

ORIENTADOR: Prof. HEITOR CARVALHO GOMES

COORIENTADORA: Prof.^a DENISE NICODEMO

**SÃO PAULO
2018**

Santos, Allan da Costa.

**AFETTO – Alterações Faciais e Tratamento - Portal de
Informações**

Allan da Costa Santos. – São Paulo SP, 2018
XIV, 110f.

(Mestrado Profissional) – Universidade Federal de São Paulo.
Curso de Mestrado Profissional em Ciências, Tecnologia e Gestão
Aplicadas à Regeneração Tecidual.

Título em inglês: *Facial Changes and Treatment.Information
Portal.*

1. Cirurgia Plástica. 2. Anormalidades Congenitas 3. Informação.
4.Internet 5. Anormalidades Craniofaciais



**MESTRADO PROFISSIONAL
EM CIÊNCIA, TECNOLOGIA
E GESTÃO APLICADAS À
REGENERAÇÃO TECIDUAL**



COORDENADOR: Prof. ANTONIO CARLOS ALOISE
VICE-COORDENADORA: Prof.^a LEILA BLANES
ORIENTADOR : Prof. HEITOR CARVALHO GOMES
CO-ORIENTADORA : Prof.^a DENISE NICODEMO

2018

DEDICATÓRIA

Dedico esse projeto, primeiramente, a **Deus** que permitiu e tem me permitido realizar meus sonhos.

A **Camila Alves**, pelos conselhos orientações e orações.

Aos **meus pais Edson Santos e Maria Elizabet da Costa** que abdicaram de seus sonhos em favor dos meus.

Aos **meus irmãos Lennon da Costa e Marcella daCosta** pela presença constante em minha vida.

Ao Eduardo Brasileiro e João Brasileiro por me permitirem sentir que o amor é o sentimento mais nobre do ser humano.

Ao meu **amigo Jorge Menezes** pelo incentivo e persistência.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, a oportunidade de realizar mais esse sonho e por guiar as minhas mãos e mente em tudo o que me propus a fazer.

À professora Doutora **LYDIA MASAKO FERREIRA**, Livre Docente, Professora Titular da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal de São Paulo (Unifesp/EPM), Pesquisadora CNPq 1A, Coordenadora Med III CAPES (2011-2018), Membro do CA Medicina CNPq, pelo incentivo e carinho em nos conduzir pelo caminho do conhecimento.

Ao Professor **HEITOR FRANCISCO DE CARVALHO GOMES**, Professor Orientador do Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração Tecidual da UNIFESP/EPM e orientador deste trabalho, por sua gentileza, disponibilidade e por sugerir a metodologia do *design thinking*.

À Professora **DENISE NICODEMO**, Professora Orientadora do Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração Tecidual da UNIFESP/EPM e coorientadora deste trabalho pela atenção, carinho e delicadeza em ajudar a conduzir esse trabalho.

Ao Professor **ANTONIO CARLOS ALOISE**, Coordenador do Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração Tecidual da UNIFESP/EPM, pela dedicação e profissionalismo na coordenação deste curso de Mestrado.

À Professora **LEILA BLANES**, Vice-Coordenadora do Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração da UNIFESP/EPM, pelo afinho em transmitir o conhecimento a cada encontro.

Ao Professor **ÉLVIO BUENO GARCIA**, Professor Orientador do Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicada à Regeneração Tecidual da UNIFESP/EPM, por compartilhar seus conhecimentos e ensinar que apesar de árduo o caminho do conhecimento vale a pena!

À secretária da pós-graduação e colega **SANDRA DA SILVA** e às demais secretárias **ROSELI PASCHOA** e **MARTA REJANE DOS REIS SILVA** pela dedicação ao trabalho.

A todos os que compõem a equipe do Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração Tecidual da UNIFESP/EPM.

A todos os colegas do Mestrado Profissional em Ciência Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração Tecidual, pelos momentos de aprendizado em conjunto.

"A riqueza do conhecimento não pode ser usurpada por ladrões, confiscada por reis ou dividida entre irmãos. Quanto mais se gasta mais ela cresce."

Do prefácio do livro Common Problems in Pediatric Pathology.
Ed, Joshi,W. Editora Igaku-Shoin, New York & Tokyo, 1994.

SUMÁRIO

DEDICATÓRIA	IV
AGRADECIMENTOS	V
SUMÁRIO	VIII
LISTA DE FIGURAS	IX
LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS, ACRÔNIMOS E SÍMBOLOS	XII
RESUMO	XIII
ABSTRACT	XIV
1 INTRODUÇÃO	1
2 OBJETIVO	5
3. LITERATURA	6
4 MÉTODO	11
4.1. ASPECTOS ÉTICOS	12
4.2. BUSCA DE ANTERIORIDADE	12
4.3. DOMÍNIO	12
4.4. PLATAFORMA	13
4.5. APLICAÇÃO DE CONCEITOS DE <i>DESIGN THINKING</i>	13
4.5.1 <i>DISCOVER</i> / O PROCESSO DE EMPATIA E BRAINSTORMING / O PROCESSO DE COLABORAÇÃO.....	16
4.5.2 - <i>DEVELOP AND DELIVER</i> / O PROCESSO DE EXPERIMENTAÇÃO	25
5 RESULTADOS	27
5.1. FISSURA LABIAL PALATAL E LABIOPALATAL (FLP).....	31
5.2. MICROSSOMIA HEMICRANIOFACIAL.....	39
5.3. MALFORMAÇÕES AURICULARES	42
5.4. MICROCEFALIA	45
5.5. HIDROCEFALIA.....	49
5.6. ANENCEFALIA.....	53
5.7. CRANIOSSINOSTOSES, CRANIOESTENOSES OU CRANIOFACIESTENOSES	55
5.8. CRANIOSSINOSTOSE SAGITAL:.....	58
5.9 CRÂNIOSSINOSTOSE CORONAL BILATERAL OU BRAQUICEFALIA.....	61
5.10 CRÂNIOSSINOSTOSE CORONAL UNILATERAL OU PLAGIOCEFALIA.....	62
5.11 CRANIOSSINOSTOSE METÓPICA OU TRIGONOCEFALIA.....	64
5.12 PLAGIOCEFALIA OCCIPITAL (SINOSTOSE LAMBDOIDE) QUANDO BILATERAL; PAQUICEFALIA	65
5.13 CRANIOSSINOSTOSE MÚLTIPLA	67
5.14 CRANIOSSINOSTOSES SINDRÔMICAS OU CRANIOFACIESTENOSES	68
5.15 SÍNDROME DE CROUZON	69
6 DISCUSSÃO	75
7 CONCLUSÃO	83
8 REFERÊNCIAS	84
9 NORMAS ADOTADAS	88
10 APÊNDICES	90

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Modelo de experimentação do <i>Design Thinking</i>	15
Figura 2 - Diagrama Duplo Diamante – Maneira gráfica de descrever <i>Design Thinking</i>	15
Figura 3 - Resposta do questionário enviado ao público leigo acerca do conhecimento sobre malformação craniofacial.....	20
Figura 4 - Resposta do questionário enviado ao público leigo acerca do conhecimento sobre Conhecimento do serviço de referência.....	20
Figura 5 - Resposta do questionário enviado ao público leigo sobre a fonte de informação quando surgiam dúvidas sobre alguma doença.....	21
Figura 6 - Resposta do questionário enviado ao público leigo sobre a veracidade das informações disponíveis na <i>internet</i>	21
Figura 7 - Resposta do questionário enviado ao público leigo sobre as fontes mais fidedignas consultadas.....	22
Figura 8 - Resposta do questionário enviado ao público onde os mesmos acreditam que o uso de linguagem técnica poderia dificultar o entendimento.....	22
Figura 9 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre as informações disponíveis na <i>internet</i>	23
Figura 10 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre a qualidade da informação disponível na <i>internet</i>	24
Figura 11 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre a facilidade de notificação das malformações.....	24

Figura 12 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre a importância do tratamento em centros de referência.....	25
Figura 13 - Resposta coletada no questionário enviado aos profissionais sobre o sucesso no tratamento multiprofissional.....	25
Figura 14 - Informação no site sobre desenvolvimento e produto do mestrado.....	28
Figura 15 - <i>Lay out</i> principal do site (www.malformacoesdaface.com.br).....	29
Figura 16 - Informação geral sobre o que é uma malformação.....	29
Figura 17 - Informação específica sobre determinada malformação.....	30
Figura 18 - Serviço de referência selecionado próximo ao domicílio escolhido no mapa.....	30
Figura 19 - Aba dentro do portal referente às fissuras labiopalatais.	31
Figura 20 - Classificação de Spina.....	34
Figura 21 - Aba dentro do portal referente à microssomia.....	35
Figura 22 - Classificação de Pruzansky.....	42
Figura 23 - Aba dentro do portal referente à microcefalia.....	45
Figura 24 - Alterações volumétricas do crânio.....	46
Figura 25 - Aba dentro do portal referente à hidrocefalia.....	49
Figura 26 - Aba dentro do portal referente à anencefalia.....	53
Figura 27 - Aba dentro do portal referente à craniofaciestenoses.....	55
Figura 28 - Craniossinostose sagital.....	59
Figura 29 - Craniossinostose coronal.....	61
Figura 30 - Craniossinostose coronal bilateral.....	61
Figura 31 - Craniossinostose coronal unilateral.....	63
Figura 32 - Trigonocefalia.....	65

Figura 33 - Plagiocefalia occipital.....	66
Figura 34 - Craniossinostose múltipla.....	68
Figura 35 - Paciente com Síndrome de Crouzon.....	71

LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS, ACRÔNIMOS E SÍMBOLOS

CC	Circunferência craniana
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CFM	Conselho Federal de Medicina
CODAME	Comissão de Divulgação de Assuntos Médicos
CRMMG	Conselho Regional de Medicina de Minas Gerais
DT	<i>Design Thinking</i>
DVA	Derivação Ventriculoatrial
DVE	Derivação Ventricular Externa
DVP	Derivação ventrículooperitoneal
ECLAMC	Estudo Colaborativo Latino Americano de Malformações Congênitas
FLP	Fissura labiopalatal
LCR	Líquido cefalorraquidiano
PIC	Pressão intra-craniana
SNC	Sistema Nervoso Central
SUS	Sistema único de saúde
UNIFESP/EPM	Universidade Federal de São Paulo/Escola Paulista de Medicina

RESUMO

Introdução: As anomalias craniofaciais são um grupo de deformidades congênitas dos ossos do crânio e da face. Podem ocorrer desde casos leves até estigmatizantes alterações. Devido a danos estéticos e funcionais, as pessoas afetadas e seus familiares utilizam a *internet* como ferramenta de informação. No entanto, é comum a falta de informações objetivas disponíveis. A ausência de fontes confiáveis aumenta a ansiedade e o medo sobre diagnóstico e tratamentos. Esta dissertação propôs a criação de um portal na *Internet* que forneça informações claras, atualizadas e acessíveis aos leigos, além de localizar os serviços referenciados em todo o país.

Objetivo: criar um *website* para ser referência como fonte de informações sobre anomalias craniofaciais. **Métodos:** para o desenvolvimento do *website*, foi feita a abordagem por meio do “*Design Thinking*”, que é dividido em quatro fases: “Descobrir”, “Definir”, “Desenvolver” e “Entregar”. Na fase “Descobrir”, foram realizadas entrevistas, com público leigo e profissionais, sobre anomalias craniofaciais, e pesquisa *desk* para coleta de dados. No estágio “Definir”, foram escolhidas as anomalias que seriam incluídas no *site*. No estágio “Desenvolver”, o esboço de um *website* foi realizado através de reuniões de “*brainstorm*” sobre o tema. No estágio “Entregar”, o *site* foi lançado e testado como fonte de informações.

Resultados: Criação de um *site* focado em informação clara e objetiva para o familiar do portador de anomalias craniofaciais por meio do “*Design Thinking*”. **Conclusão:** O *site* recebeu o nome de AFETTO (Portal de Anomalias Craniofaciais), uma ferramenta que visa trazer informações claras, relevantes e seguras para o público em geral.

ABSTRACT

Introduction: Craniofacial anomalies are a wide and diverse group of congenital deformities of the skull and facial bones. They present themselves as mild cases or stigmatizing abnormalities. Due to aesthetic and functional damages, affected individuals and their family members use the internet as a source of information. However, usually there is a lack of objective information available on the internet. The absence of reliable sources increases anxiety and fear about diagnosis and treatments. This thesis proposes the creation of a web portal that could provide clear, updated and accessible information. Moreover, this portal would localize referenced services distributed around the country. **Objective:** To design a website of reference in information about craniofacial anomalies. **Methods:** For the website's development, the "Design Thinking" approach was used. It is divided in four phases: Discover, Define, Develop, and Deliver. In stage "Discover", interviews were made with lay and professional audiences about craniofacial anomalies. Supplementar reserch desk was done to support data. In stage "Define", the craniofacial anomalies that would be included in the website were chosen. In stage "Develop", a website's sketch was performed using exercises of brainstorming about the theme. In the stage "Deliver" the website was released and tested as a source of easy information. **Results:** The website's creation process, focused in easy and clear source of information for bearers of craniofacial anomalies, allowed the use of the "Design Thinking" approach. **Conclusion:** The website was named AFETTO (Portal of Craniofacial Anomalies) a tool that aims at bringing clear, objective and safe information for the general audience that wants to be instructed.

1 INTRODUÇÃO

A extremidade cefálica do corpo possui desenvolvimento embrionário precoce e complexo o que a torna suscetível a malformações de várias naturezas (MOORE & KEITH, 1994).

“Defeitos congênitos”, “malformações congênitas” e “anomalias congênitas” são todos termos do mesmo espectro para descrever alterações da formação e desenvolvimento presentes no momento do nascimento, podendo ser identificáveis ou não, no parto (MOORE & KEITH, 1994).

Dentre os defeitos congênitos, as anomalias craniofaciais constituem um grupo diverso e estigmatizante. A genérica denominação de anomalias craniofaciais inclui anomalias isoladas ou múltiplas de etiologia genética corroborada por fatores ambientais (WÓJCICKI, 2016). Os arcabouços craniano e facial apresentam-se fora dos padrões normais o que causa implicações de ordem estética, funcional e, principalmente, psicológica aos afetados e familiares (MONELLEÓ, 2006).

As anomalias congênitas afetam, em média, cerca de 5% dos nascidos vivos. Na América Latina ocupam o quarto lugar dentre as causas de morte no primeiro ano de vida (MONELLEÓ, 2006). No Brasil são a segunda causa de mortes perinatais. Tal estatística sofreu acréscimo, nos últimos anos, com a associação de malformações cranioencefálicas e a infecção pelo vírus zika (MONELLEÓ, 2006; PAHO, 2015).

SHASTRY & RAVINDRANATH (2016) comprovaram que grande parte das alterações craniofaciais podem ser diagnosticadas ainda no período intra-uterino por meio da ultrassonografia, que tem se mostrado método útil e seguro, tanto para a mãe quanto para o feto, uma vez que não necessita de radiação de qualquer natureza. No entanto, não é raro o

diagnóstico ser feito na sala de parto, pelo pediatra, obstetra, ou até mesmo por impossibilidade da mãe em fazer o pré-natal de maneira correta, como preconizado pelo Ministério da Saúde.

Uma vez diagnosticadas as alterações, a busca de conhecimento sobre o assunto se faz necessária e a *internet* é um poderoso aliado (MASSIN, 2006). Uma das vantagens do uso da *internet* inclui um acesso conveniente a um massivo volume de informações atualizadas promovendo o entendimento e a retenção das mesmas. Desde a década de 90, mais de um terço dos pacientes adultos usam a *internet* para obter informações médicas e um quarto dos familiares procuram informações sobre as doenças que estão acometendo seus filhos (MASSIN, 2006; BETH et al. 2016). No entanto, quando se trata de malformações craniofaciais ainda são poucas as informações acessíveis ao público. Quando os pais de crianças com tais alterações recebem o diagnóstico do filho, encontram informações que podem não compreender, emoções com as quais podem não saber lidar e dúvidas sobre o futuro imediato e em longo prazo do seu filho (DEHOFF, 2016; RIGHI, 2017).

Muitas das informações disponíveis carecem de objetividade e significado para o público leigo o que acarreta dificuldade na disseminação do conhecimento e informação adequados quanto à sequência de tratamentos aos quais serão submetidos os pacientes.

Considerando todos esses fatores, o desafio atual é proporcionar informação segura, objetiva e verdadeira sobre diagnóstico, tratamento e acompanhamento, bem como os centros de referência distribuídos ao longo de todo o país, por meio do acesso ao portal.

O presente estudo foi desenvolvido através de conceitos de *Design Thinking*, colocando as pessoas no centro de desenvolvimento do projeto com finalidade de obtenção de resultados desejáveis e tecnicamente possíveis de realização.

2 OBJETIVO

Criar portal de informações e orientações sobre anormalidades craniofaciais e os serviços de referência distribuídos ao longo de todo o território nacional, destinado ao público leigo.

3. LITERATURA

ORSI (2006) criou uma cartilha de orientações para familiares de pacientes portadores de fissuras lábio-palatal no intuito de informar acerca do tratamento, bem como cuidados durante a amamentação e higiene.

MORETTI *et al.* (2012) avaliaram o perfil do usuário bem como a tendência de busca de informações sobre saúde na internet. As análises foram feitas a partir de 1.828 indivíduos que responderam a um questionário eletrônico disponibilizado em um portal de saúde de grande acesso. Paralelamente, 20 especialistas foram entrevistados para avaliar estratégias de controle de qualidade das informações de saúde veiculadas à rede. Verificou-se o predomínio de usuários do gênero feminino que buscaram informações para própria saúde (90%), que consideraram a *internet* uma de suas principais fontes de informação em saúde (86%) e passaram de cinco a 35 horas na *web* por semana (62%). Atribuiu-se alta confiança às informações vindas de especialistas (76%) e baixa confiança na televisão, rádio ou *blogs* (14%). Observou-se que a *internet* tem-se mostrado uma fonte de informação em saúde de grande relevância para a população e que a certificação de *sites* é uma estratégia a ser considerada, na perspectiva de melhoria da qualidade das informações e promoção da saúde pública.

COELHO *et al.* (2013) avaliaram o impacto, sobre a relação médico-paciente, das informações disponíveis na *internet*, através de questionários aplicados para pacientes e médicos, seguidos de análise descritiva dos dados. A pesquisa feita evidenciou pacientes mais bem informados, alguns com a falsa impressão de portar males descritos na *internet* e outros que

recorreram à automedicação, modificação da prescrição médica ou, mesmo, à troca de profissional. Não é infrequente ocorrer prejuízo ao tratamento e à relação médico-paciente relacionado às informações obtidas e seu entendimento pelo paciente. Conclui-se que ao potencial “iatrogênico” da *internet* se contrapõe sua capacidade de difundir importantes informações à população. A certificação de *sites* por entidade reguladora, gerando qualidade de informação e menor “iatrogenia”, associada à orientação, poderia ser útil para aperfeiçoar a relação médico-paciente. COELHO *et al* 2013 afirmaram que os próprios médicos, em associações orientadas por especialidades, deveriam elaborar listas de *sites* com informações confiáveis, contribuindo, assim, para a disseminação de conteúdos fidedignos em sua especialidade e para fortalecer a autonomia do paciente em relação à sua saúde e qualidade de vida.

PAWLUK *et al.* (2014) avaliaram o risco de ocorrência de 25 anomalias congênitas e determinantes sociais adversos de acordo com o nível socioeconômico da família e da região no qual foram utilizados dados do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC). A casuística foi constituída por 3786 nascidos vivos com uma única malformação e 13.344 controles, selecionados entre 546, 129 nascimentos, ocorridos em 39 hospitais na Argentina durante o período 1992-2001. Os defeitos labiais leporinos com ou sem fissura de palato e comunicação interventricular apresentaram risco significativamente maior no nível socioeconômico mais baixo. Níveis socioeconômicos baixos foram significativamente associados a maior frequência de consanguinidade parental, ascendência nativa, idade materna abaixo de 19

anos, mais de quatro gestações, baixo número de consultas pré-natais e residência em regiões desfavoráveis.

BETH *et al.* (2016) descreveram, através de uma revisão da literatura e entrevistas, que os pais aprendem melhor as informações de que precisam e enfrentam os desafios emocionais de criar um filho com malformação, com o apoio de outros pais através de mídia digital, particularmente mídia social, consistente com a teoria do suporte social *online*. Assim, esses pais passam por um estresse significativo, mas ganham compreensão, recebem apoio e desenvolvem a capacidade de cuidar e ser defensores de seus filhos por meio do apoio social emocional e informativo de pais para pais. O apoio social *online* é mais eficaz em adultos jovens em idade fértil, sendo as mídias sociais e os aplicativos os mais úteis dentro do quadro teórico de apoio social. Isso abre novas oportunidades para efetivamente educar e apoiar os pais a encontrar e usar o apoio social por meio de recursos digitais para facilitar seu ajustamento emocional e habilidades práticas para cuidar e acessar serviços para seus filhos.

GOMES & VARELA (2016) abordaram a questão da mediação da informação e a capacidade do sujeito de desenvolver a compreensão, que sempre dependerá do substrato semiótico gerado nas relações interpessoais. A informação que circula entre os dois principais polos da comunicação - emissor e receptor - somente pode ser compreendida se ambos dispuserem de um repertório comum de signos para que não sejam produzidas distorções. No que diz respeito à qualidade da informação acerca do problema e dos procedimentos a serem realizados, o paciente normalmente

se apresenta com temores diante do desconhecimento sobre a sua doença, suas causas e possíveis soluções, assim como em relação à confiabilidade na competência do profissional médico, o que intensifica a sua ansiedade. Daí a importância da linguagem clara objetiva e compreensível.

VARGAS *et al.* (2017) descreveram os primeiros casos de microcefalia relacionados ao vírus Zika em nascidos vivos notificados na Região Metropolitana do Recife, Pernambuco, Brasil, por meio de um estudo descritivo do tipo série de casos (notificados de 1º de agosto a 31 de outubro de 2015). Foram confirmados 40 casos de microcefalia ao nascimento, distribuídos em oito municípios da Região Metropolitana do Recife. Deste total de 40 casos, 27 mães de portadores referiram exantema na gestação, 20 no primeiro trimestre e sete no segundo, além de prurido, cefaleia, mialgia e ausência de febre. A maioria dos afetados apresentou características de infecção congênita (calcificações cerebrais, ventriculomegalia e lisencefalia – e suas mães apresentaram quadro sugestivo de infecção) o que corroborou com a diagnóstico firmado posteriormente.

4 MÉTODO

4.1. Aspectos Éticos

O estudo foi enviado ao Comitê de Ética em Pesquisa da UNIFESP e aprovado sob parecer 2.658.960 CAAE: 86208618.0.0000.5505 (Apêndice 1).

4.2. Busca de anterioridade

Foi realizada pesquisa na *internet* (em 02/01/2017) utilizando o termo “malformação craniofacial”, nos principais mecanismos de busca, onde foram encontradas 114.000 páginas no *Google*® e 25.600 páginas no *Yahoo*® (Quadro 1), e foram analisados todos os *sites* das primeiras cinco páginas, considerando que 98% das pessoas acessam apenas as primeiras páginas (HODGDON, 2015).

4.3.Domínio

A – Realizou-se a compra, com recursos próprios, de domínio: www.malformacoesdaface.com.br no endereço www.registro.br.- registro.br é um departamento do NIC.br , que é o Núcleo de Informação e Coordenação do Ponto BR.

B - Hospedado domínio em servidor preexistente e mantido com recursos próprios: www.mddhosting.com - Servidor com alta performance e com capacidade de ampliação, permite fácil expansão de acordo com a demanda, possui tecnologia necessária para instalação e manutenção do sistema Drupal.

4.4. Plataforma

Instalado o *Content Management System Drupal® 7* (www.drupal.org/drupal-7.0) para gerenciamento de conteúdo do *website*. CMS é uma ferramenta que permite a um editor criar, classificar e publicar qualquer tipo de informação em uma página *web* (ALVAREZ, 2008). A Escolha foi realizada pelo programa estar entre os três mais utilizados e ser o que apresenta mais recursos (MENING, 2015). O site www.morethanthemes.com, foi utilizado para escolha do tema, para identidade visual e formatação utilizado no *website*. Opção realizada por já haver conta preexistente do autor, facilitando a aquisição.

- Instalado tema SUCCENIC (www.morethanthemes.com), para aparência e formatação do *site*. Transmitem a mensagem iconográfica do perfil alvo dos usuários.
- Atualizado tema para CORPORATE+ (www.morethanthemes.com), Escolha realizada por esse tema ser mais moderno, apresentar melhor visualização em *smartphones*, comunicar-se melhor com o perfil dos usuários e, conseqüentemente, perfil dos doentes.

4.5. Aplicação de conceitos de *Design Thinking*

Para a construção do portal foi utilizada a metodologia do *Design Thinking*, relativamente nova e muito difundida no CURSO DE MESTRADO PROFISSIONAL EM CIÊNCIA, TECNOLOGIA E GESTÃO APLICADAS À REGENERAÇÃO TECIDUAL DA UNIFESP, a partir do artigo e tese de Ferreira FK, *et al.*, publicado em 2015 e defendida em 2016.

O *Design Thinking* é uma abordagem à resolução de problemas, que se baseia em três pilares principais: **empatia, colaboração e experimentação**.

A **Empatia** é a capacidade de compreender o sentimento ou reação da outra pessoa, imaginando-se nas mesmas circunstâncias, colocando-se no lugar do outro, tentando sentir suas reais necessidades (por vezes chamadas de “dores”).

A **Colaboração** é agir com outras pessoas (mais cabeças pensam melhor, com visões diferentes de um mesmo problema, diferentes interesses) para a obtenção de determinado resultado ou ter participação em obra coletiva. O princípio do *Design Thinking* está focado na resolução de problemas de formas diferentes, criando novas soluções a todos os diferentes aspectos, que vão além de melhorar as alternativas existentes. Quando um grupo de pessoas analisa um problema, em conjunto, normalmente, leva a soluções novas sobre aquele problema (FERREIRA *et al.*, 2015). Nesta fase, é realizada a ideação, que inclui *brainstorming* com equipe multidisciplinar.

A **Experimentação** busca provocar observações e experiências em diversas circunstâncias. No momento em que são geradas as alternativas, volta-se à experimentação, que é chamada de **prototipação**, a qual não é apenas construir e verificar se funciona e, sim, um processo evolutivo. Um teste rápido e de baixo custo é geralmente desenhado para obter novas informações, ajudando a alocar tempo. Ambas são fundamentais no modelo do *Design Thinking* para patentes (FERREIRA *et al.*, 2015). Por isso, considera-se o *design thinking* uma metodologia poderosa para decretar o fim de velhas ideias, uma vez que o pensamento não é construído de forma

linear (como na metodologia cartesiana), mas sim, com muitas idas e vindas, sucessos e fracassos, que são experimentados, até se chegar a uma solução final (Fig.1).

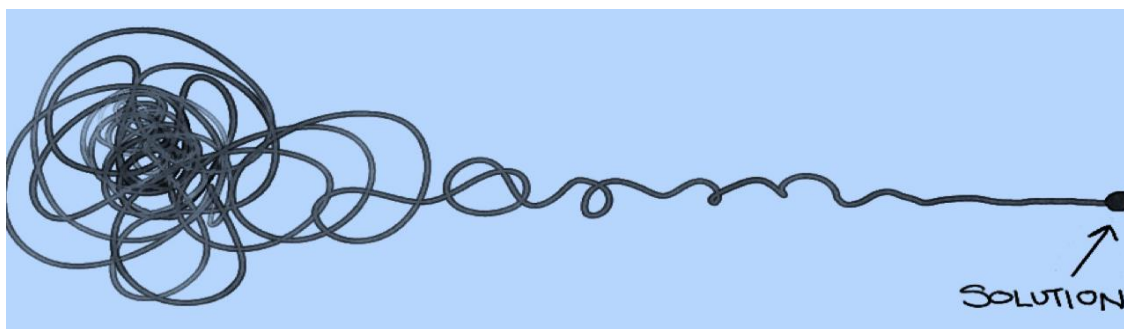


Figura 1 – modelo de experimentação do *Design Thinking How to create awesome products using Design Thinking – Shaun Shirazian*

O diagrama *Double Diamond* foi desenvolvido no *Design Council* (Reino Unido), em 2005, como uma maneira gráfica simples de descrever o processo de *design* (FERREIRA FK *et al.*, 2015), sendo dividido em quatro fases distintas: “Descobrir”, “Definir”, “Desenvolver” e “Entregar” (Fig. 2).

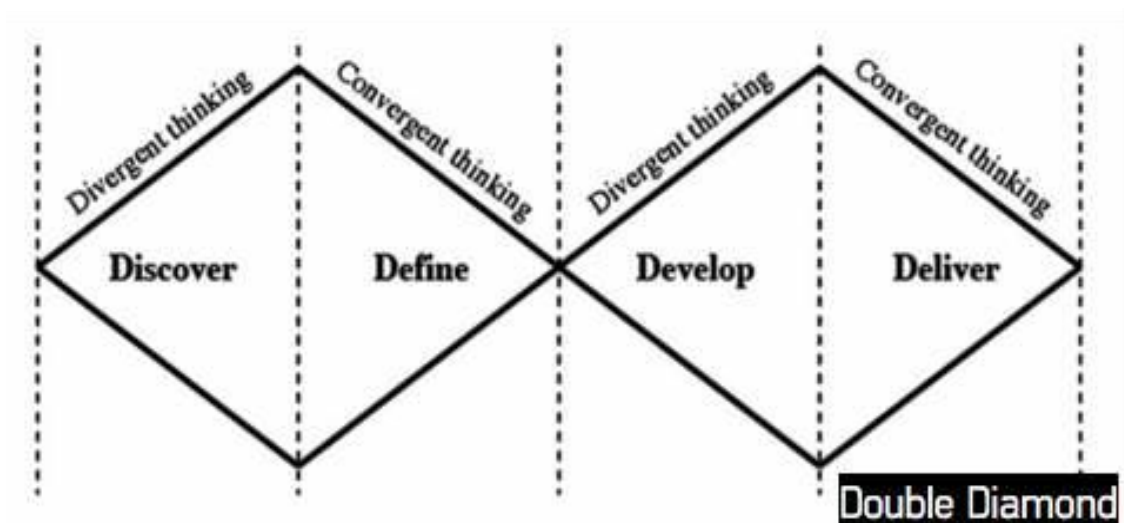


Figura 2 – Diagrama Duplo Diamante – Maneira gráfica de descrever ^[L]_{SEP} Design Thinking. <http://www.designcouncil.org.uk/news-opinion/design-process-what-double-diamond>

Neste projeto de mestrado, foram feitas as atividades a seguir explanadas, para se chegar ao produto final.

4.5.1 *Discover* / o Processo de Empatia e *Brainstorming* / o processo de colaboração

Conteúdo

Inicialmente, foi realizada pesquisa na literatura sobre o assunto (*desk research*), de modo a entender melhor o problema Alterações Faciais (Malformações Craniofaciais). Para montagem do conteúdo foi usado como referência o Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC) e informações contidas em artigos científicos de revistas indexadas (www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed), com menos de dez anos, dados do Ministério da Saúde, bem como livros de referência dentro da especialidade como Cirurgia Plástica Cabeça e Pescoço (Peter C. Neligan) e Embriologia (Moore e Persaud).

Foram usados os descritores: Disostose craniofacial, cirurgia plástica, informação, *internet*.

Após a compilação dos dados sobre Malformações Craniofaciais, foi realizada a primeira reunião de *brainstorming*, que envolveu o pesquisador, o orientador e a coorientadora. Nessa reunião foi confirmado o formato de portal, aprovado o nome AFETTO, acrônimo de Alterações Faciais e Tratamento, que visa trazer de forma indireta, uma afeição e cuidado especial a esses pacientes. Foi definida a forma de apresentação das informações, divididas em cinco itens principais:

- "O que é uma malformação?": com informações gerais sobre o assunto, como conceito, causa e apresentações.

- "Embriologia normal da face e do crânio": com informações e animações sobre o desenvolvimento craniofacial.
- "Tipos de malformação craniofacial": descrição das malformações mais prevalentes (craniofaciestenoses, hidrocefalia, anencefalia, fissura labial e palatal, microcefalia e microssomia facial) bem como sua apresentação, classificação e tratamento.
- "Serviços de referência": onde o paciente e/ou familiar poderá encontrar o serviço credenciado pelo SUS próximo de sua residência para realizar o tratamento de sua doença.
- "Atualizações": informações atuais sobre as malformações.

A primeira reunião de *brainstorming* também definiu que seriam abordadas as seguintes malformações craniofaciais: hidrocefalia, fissura labiopalatal, microcefalia, microssomia hemicraniofacial e craniofaciestenoses, por serem mais incidentes segundo o ECLAMC. Foram estabelecidos critérios de inclusão (malformações congênitas craniofaciais que se enquadrassem nos grupos descritos pela ECLAMC) e de não inclusão (malformações congênitas que não se apresentassem no seguimento crânio-facial). Ficou estabelecido que a linguagem fosse adaptada para fácil compreensão do público alvo, no caso, familiares dos pacientes portadores.

Essa reunião também estabeleceu que fossem seguidas as normas e recomendações da Comissão de Divulgação de Assuntos Médicos (CODAME), do Conselho Regional de Medicina de Minas Gerais (CRMMG) e do Conselho Federal de Medicina (CFM). Assim, não seriam utilizadas fotos de pacientes. As imagens seriam desenhadas pelo autor e

ou adquiridas, com recursos próprios, em *www.shutterstock.com*, que são imagens livres de *royalties*.

Além disso, os textos seriam escritos pelo autor e os respectivos assuntos poderiam ser atualizados, de forma contínua, para permitir a evolução de determinado diagnóstico, manejo e tratamento. O logo seria desenvolvido por empresa especializada (*f5designweb*). Os custos do desenvolvimento do projeto, manutenção, criação e *design* do *website* seriam arcados pelo próprio autor.

Validação

Para validação do conteúdo do portal, foi realizada a segunda reunião de *brainstorming*, que envolveu o pesquisador, o orientador e a coorientadora. Nessa reunião foram analisados os resultados da busca de anterioridade. A pesquisa na *internet*, utilizando o termo “malformação craniofacial”, nos principais mecanismos de busca, encontrou 114.000 páginas no *Google*® e 25.600 páginas no *Yahoo*® (Quadro 1). Os achados foram divididos em: Dicionários, enciclopédias e revistas científicas; *blogs* de pacientes; sociedades e entidades médicas; promoção e propaganda médica e *sites* governamentais. De acordo com o Quadro1, nas primeiras cinco páginas foram encontrados quatro *sites* apresentando definição geral sobre o tema malformações craniofaciais, com relevância no assunto.

Nessa reunião também foi criado um questionário, que seria aplicado em 20 pessoas, do público leigo, escolhidas aleatoriamente. O contato com estes era feito via telefone e uma vez aceito a participação no trabalho, era fornecido o termo de consentimento e o questionário enviado posteriormente por email. Este visaria obter informações sobre o

conhecimento dessas pessoas acerca do assunto. Com base nas respostas deste questionário, seria abordado o conteúdo do portal.

Ainda, nessa reunião se definiu que seriam selecionados 20 profissionais, estes sim, especialistas em malformações, para opinarem sobre a relevância do tema, bem como, o conteúdo do portal, por meio de um segundo questionário. Estes especialistas foram escolhidos por trabalharem em serviços de referência na cidade de Belo Horizonte e eram compostos por dentistas, cirurgiões plásticos, psicólogos, terapeutas ocupacionais e cirurgiões de cabeça e pescoço. Os questionários (Apêndice 2, 3) seriam enviados via e-mail, juntamente com o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) (Apêndice 4) e, posteriormente, coletados pessoalmente.

De posse dos resultados dos dois questionários foi realizada a terceira reunião de *brainstorming*, que também incluiu o pesquisador, o orientador e a coorientadora. Na ocasião foram analisados esses resultados.

A pesquisa realizada por meio do questionário trouxe a conhecimento os seguintes resultados: grande parte dos leigos (81%) sabia do que se tratava uma malformação craniofacial, no entanto, não sabia onde ficava o serviço de referência do estado ou município.

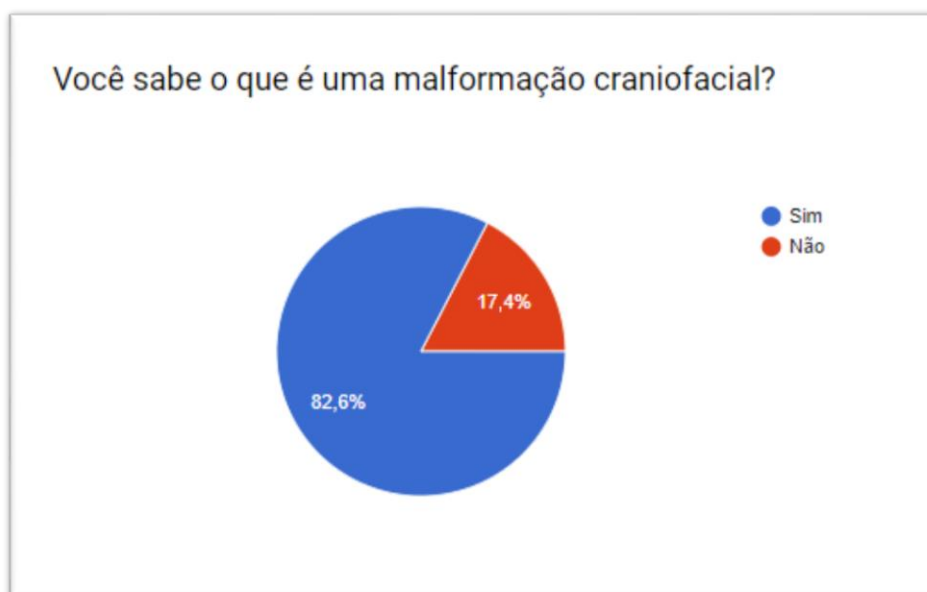


Figura 3 - Resposta do questionário enviado ao público leigo acerca do conhecimento sobre malformação craniofacial.



Figura 4 - Resposta do questionário enviado ao público leigo acerca do conhecimento sobre Conhecimento do serviço de referência.

Uma grande parcela dos entrevistados (81%) usava a *internet* quando surgia dúvida sobre determinada doença. Isso mostra a importância desse canal como fonte de informação ao público leigo.



Figura 5 - Resposta do questionário enviado ao público leigo sobre a fonte de informação quando surgiam dúvidas sobre alguma doença.

Um outro fator que chamou a atenção foi que grande parte dos avaliados (85,7%) acreditava que nem todas as informações disponíveis na *internet* eram verdadeiras e, quando em dúvida de determinado assunto, a principal fonte de informação era via *web*.



Figura 6 - Resposta do questionário enviado ao público leigo sobre a veracidade das informações disponíveis na *internet*.

Quando questionadas sobre a fonte de informação, essas pessoas julgaram que as fontes mais fidedignas eram sites de profissionais na área e sites de universidades e faculdades, respectivamente.

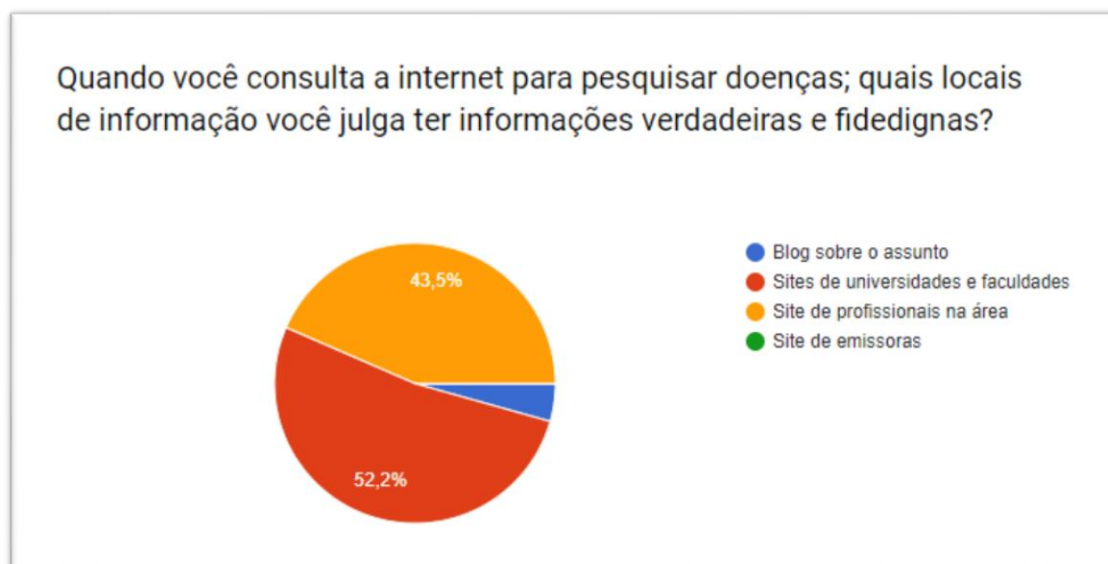


Figura 7 - Resposta do questionário enviado ao público leigo sobre as fontes mais fidedignas consultadas.

Com relação ao uso de termos técnicos, uma considerável parcela da amostra considera que o uso dos mesmos poderia prejudicar a interpretação da informação ali disponibilizada.

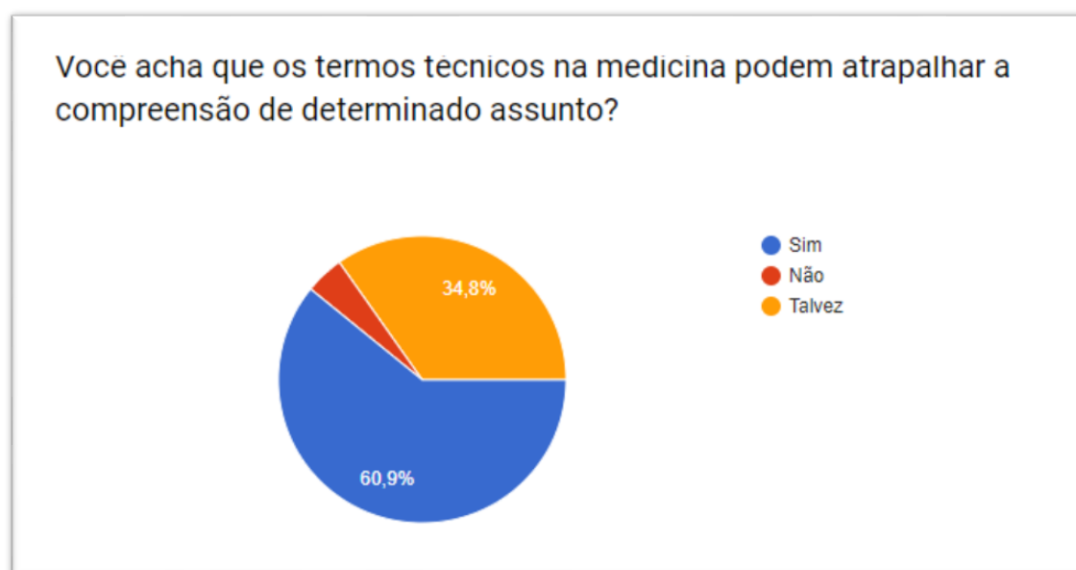


Figura 8 - Resposta do questionário enviado ao público onde os mesmos acreditam que o uso de linguagem técnica poderia dificultar o entendimento.

Da mesma forma, foi enviado um questionário aos profissionais que trabalham com malformações, no intuito de nortear a montagem do conteúdo do portal.

Os profissionais foram questionados quanto à informação que era disponibilizada ao público leigo e os mesmos afirmaram que não consideravam as informações acessíveis ao público e que parte disso se devia aos termos técnicos utilizados.



Figura 9 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre as informações disponíveis na *internet*.

Esses profissionais acreditam que o uso de uma linguagem simples, acessível, associada a imagens ilustrativas facilitaram a compreensão acerca do assunto.

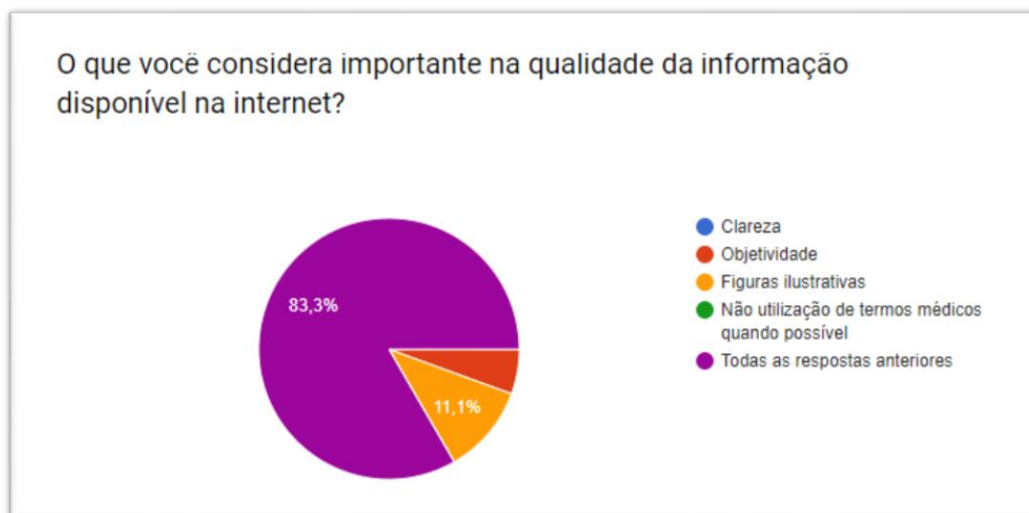


Figura 10 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre a qualidade da informação disponível na *internet*.

Cerca de 90% dos entrevistados não consideravam fácil a forma de notificação das malformações.



Figura 11 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre a facilidade de notificação das malformações.

Em outro ponto, os profissionais concordaram com a importância do tratamento em um centro especializado.



Figura 12 - Resposta do questionário enviado aos profissionais sobre a importância do tratamento em centros de referência.

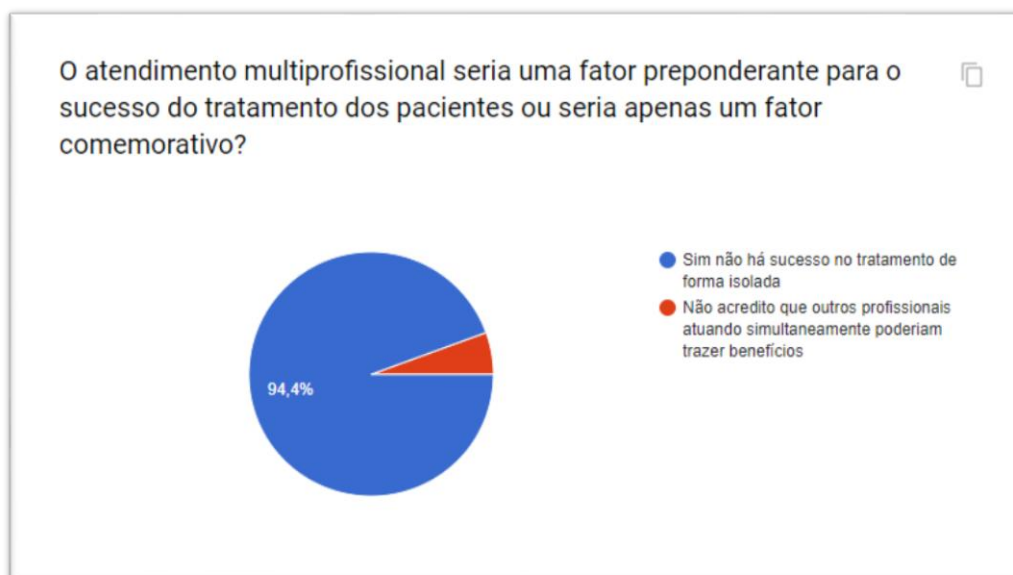


Figura 13 - Resposta coletada no questionário enviado aos profissionais sobre o sucesso no tratamento multiprofissional.

4.5.2 - *Develop and deliver* / o processo de experimentação

Após a fase de definição e colaboração, foi adquirido o domínio www.malformacoesdaface.com.br. Hospedado domínio em servidor preexistente, www.mddhosting.com, e elaborado o conteúdo do portal tendo como base a formação normal da face e do crânio, o conceito de malformação craniofacial e os seis grandes grupos de malformações

craniofaciais já definidos em reunião prévia. Da mesma forma foi colocado o endereço e telefone dos serviços de referência como forma de orientar o usuário que necessitem de atendimento.

Os logotipos da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), da Escola Paulista de Medicina (EPM) e do Curso de Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração Tecidual da UNIFESP foram incluídos numa página específica, denominada editorial, juntamente com os nomes do pesquisador, dos coordenadores, do orientador e da coorientadora. O conteúdo teórico foi distribuído ao longo do portal.

Após a elaboração do portal foi realizada a quarta reunião de *brainstorming*, que também incluiu o pesquisador, o orientador e a coorientadora. Nela, o conteúdo, o visual, a funcionalidade, entre outras características do portal, foram avaliados.

5 RESULTADOS

Dessa forma e com base nas respostas dadas ao questionário foi montado o portal de malformações que, de maneira clara e objetiva, descreve as malformações evitando termos técnicos e usando os mesmos quando imprescindíveis.

Conteúdo

A seguir estão apresentados os tópicos, conforme o material foi dividido no *website*, bem como, o exemplo do conteúdo no mesmo (Fig. 15, 16, 17, 18).



Esse portal é um produto final do Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão Aplicadas à Regeneração Tecidual

Desenvolvido pelo: Dr. Allan da Costa Santos

Coordenadores: Prof. Antônio Carlos Aloise / Profa. Leila Blanes

Orientador: Prof. Heitor Carvalho Gomes

Coorientadora: Profa Denise Nicodemo

Figura 14 - Informação no site sobre desenvolvimento e produto do mestrado

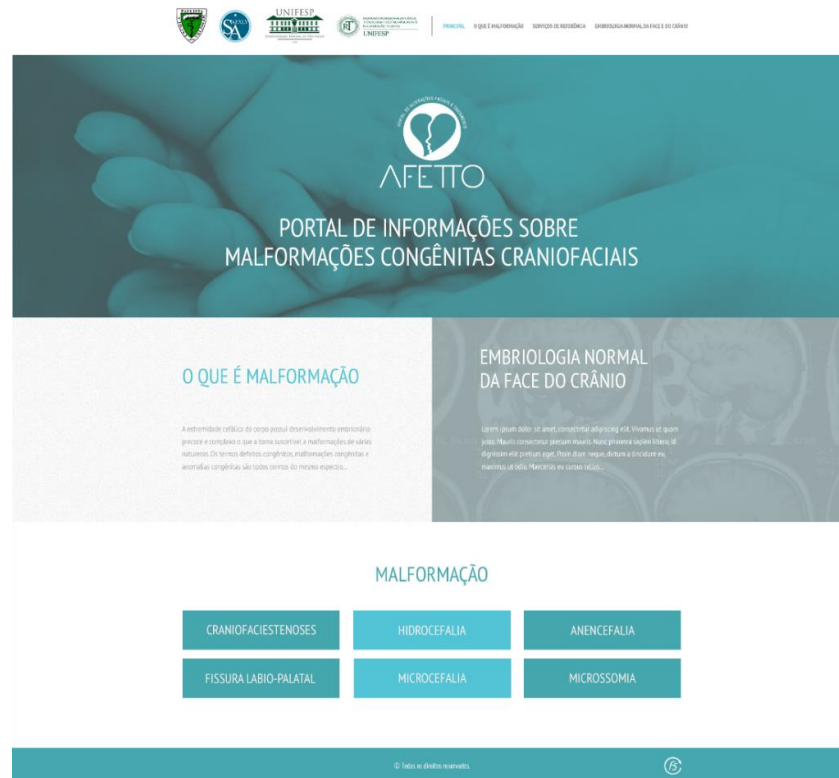


Figura 15 - Lay out principal do site (www.malformacoesdaface.com.br)



Figura 16 - Informação geral sobre o que é uma malformação




MICROCEFALIA

- A microcefalia é uma alteração morfológica na qual o recém-nascido nasce com a cabeça pequena quando comparada com outras crianças de mesma idade e sexo
- O tamanho da cabeça é medido 24h após o nascimento, comparado com os padrões de crescimento da OMS
- O resultado será interpretado em função da idade gestacional, assim como o peso e o comprimento do bebê. Os casos suspeitos deverão ser analisados por um pediatra, fazendo uma imagem do cérebro e medindo a circunferência da cabeça a intervalos mensais na primeira infância e comparando com os padrões de crescimento
- A ocorrência de microcefalia por si só não significa que coexistam alterações motoras ou mentais no entanto, pode –se associar a problemas de desenvolvimento cerebral que acarreta convulsões, alterações de desenvolvimento neuro-psico-motor que vai de leve ao severo
- Trata-se de uma condição rara com incidência de 3,7 acometidos para cada 10.000 nascidos vivos

CLIQUE AQUI E
CONSULTE O MAPA

Figura 17 - Informação específica sobre determinada malformação

SERVIÇOS DE REFERENCIA




Minas Gerais

CENTRO PRÓ SORRISO - UNIVERSIDADE JOSÉ DO ROSÁRIO VELLANO - UNIFENAS - CAMPUS DE AFENAS

Núcleo de Atendimento

Rodovia MG - Km 179 (UNIFENAS) - Universidade de Alfenas - Caixa Postal 23, Alfenas MG 37130-000

(35) 3299-3182 / (35) 3299-3287 / (35) 3299-3182 / (35) 3299-3101

centropro-sorriso@unifenas.br

FACE AMIGA / MADRE COR HOSPITAL

Núcleo de Atendimento

Rua Marechal Mascarenhas, 99, Uberlândia MG 34408-228

(34) 3230-7800

HOSPITAL DA BALEIA - FUNDAÇÃO BENJAMIN GUIMARÃES

Núcleo de Atendimento

Rua Juramento, 1464, Belo Horizonte MG 30285-000

(31) 3489-1500 / (31) 3489-1644 / (31) 3481-1628

Figura 18 -Serviço de referência selecionado próximo ao domicílio escolhido no mapa

5.1. Fissura Labial (FL) e Labiopalatal (FLP)

FISSURA LABIOPALATAL (FLP)

AFETTO

O que é?

- É uma falha na região labial e palatal (céu da boca) que ocorrem separada ou associadamente uma com a outra.
- É a malformação congênita mais frequente que acomete o segmento da cabeça.
- A fissura labial é uma alteração epidemiológica e etiológica distinta da fissura palatal.
- A fissura labial está associada a fissura palatal em 68 a 86% dos casos.
- Fissura labial possui incidência maior em asiáticos e caucasóides e menor na população africana.
- Para a fissura palatal (céu da boca) isolada não há variabilidade étnica e sua incidência é de 1: 2.500 nascidos vivos.
- Fissura labiopalatal é predominante em homens e a palatal isolada em mulheres.
- A ocorrência de um único lado são 2x mais frequentes que as bilaterais e acometem mais o lado esquerdo.

Como identificar

Sintomas

Conheça as Malformações

- FISSURA LABIOPALATAL (FLP)
- CRANIOFACIESTENOSES
- HIDROCEFALIA
- ANENCEFALIA
- MICROCEFALIA
- MICROSSOMIA

Figura 19 -Aba dentro do portal referente às fissuras labiopalatais

- São falhas na região labial e palatal (céu da boca) que ocorrem separada ou associadamente uma com a outra.
- É a malformação congênita mais frequente que acomete o segmento da cabeça.
- A fissura labial é uma alteração epidemiológica e etiológica distinta da fissura palatal.
- A fissura labial está associada à fissura palatal em 68 a 86% dos casos.
- Fissura labial possui incidência maior em asiáticos e caucasóides e menor na população africana.

- Para a fissura palatal (céu da boca) isolada não há variabilidade étnica e sua incidência é de 1: 2.500 nascidos vivos.
- Fissura labiopalatal (fissura labial associada a fissura do céu da boca) é predominante em homens e a palatal isolada, em mulheres.
- Fissuras de um único lado são 2x mais frequentes que as bilaterais e acometem mais o lado esquerdo.

Causas

- A formação da face ocorre entre a 4-8ª semana de vida intra-uterina e é o período onde ocorrem alterações que resultam nas malformações.
- As causas dessas malformações possuem vários fatores associados.
- São resultado de uma suscetibilidade genética aliada a fatores ambientais, tais como: stress, infecções, carência nutricional, medicamentos, entre outros.
- Os fatores ambientais também têm influência: vírus ou hipertermia (aumento da temperatura do corpo), pesticidas, desnutrição, fumo, álcool, drogas como antagonistas do ácido fólico, anticonvulsivantes (valproato, difenilhidantoína, fenobarbital, trimetadiona), corticóides, ácido retinóico e hipóxia (diminuição da oxigenação do sangue), radiações e modificações da pressão intra-uterina.
- A hereditariedade também é vista como fator etiológico importante. (LOFIEO, 1992).
- A maioria dos casos é esporádica, ou seja, pontual. (50-75%)
- As FLP podem ser uma anomalia congênita isolada, fazer parte de uma síndrome (conjunto de sinais e sintomas) ou associação e, portanto, há a necessidade de uma cuidadosa investigação em busca de outras anormalidades.

- Entre os pacientes com fissura labial com ou sem fenda palatal, 14% tem outras anormalidades como parte de uma síndrome, entretanto 55% dos pacientes com fenda palatal isolada são síndrômicos.
- A fenda labial com ou sem fenda palatal ou ainda somente a fenda palatal isolada podem estar associadas a mais de 300 síndromes genéticas
- As crianças com FLP, 30% podem apresentar cardiopatia congênita (doença congênita do coração).
- As fissuras labiopalatinas podem ser associadas à diversas síndromes como a Síndrome de Stickler, síndrome do álcool fetal, síndrome velocardiofacial e síndrome de DiGeorge, síndrome de Van der Woude, displasia ectodérmica e trissomias.
- A forma síndrômica mais comum da fenda labial com ou sem fenda palatal é a Síndrome de Van Der Woude (1 para cada 70.000) a qual é caracterizada por fenda labial ou palatal + hipodontia (desenvolvimento dental anormal) + orifícios em lábio inferior que correspondem à abertura anormal das glândulas salivares acessórias.

Classificação de SPINA

A classificação de SPINA é utilizada de acordo com as estruturas acometidas pela fissura. Na região do palato (céu da boca), logo atrás dos quatro primeiros dentes incisivos, está localizado o forame incisivo. O mesmo serve de marcação para essa classificação:

I -Fissura pré-forame incisivo - Fissura exclusivamente labial decorrente da falta de fusão dos processos maxilares (ossos maxilares) com os processos nasais medianos. Palato Primário (lábio e arcada alveolar, até o forame

incisivo), podendo ser bilateral ou unilateral completa/total ou incompleta/parcial, desenhos A,B,C e D.

II -Fissura transforame (através do) incisivo - Palato Primário e secundário (lábio, arcada alveolar, palato duro e mole), podendo ser uni ou bilateral (desenhos E e F).

III-Fissura pós-forame incisivo - Palato secundário (palato duro e mole), podendo ser completa ou incompleta. São as fendas palatinas, resultantes da falta de fusão dos processos palatinos (que formam o céu da boca) entre si e com o septo nasal. Estão localizadas no meio do “céu da boca”. Podem afetar somente úvula, palato mole (incompleta) ou envolver o palato duro (completa).

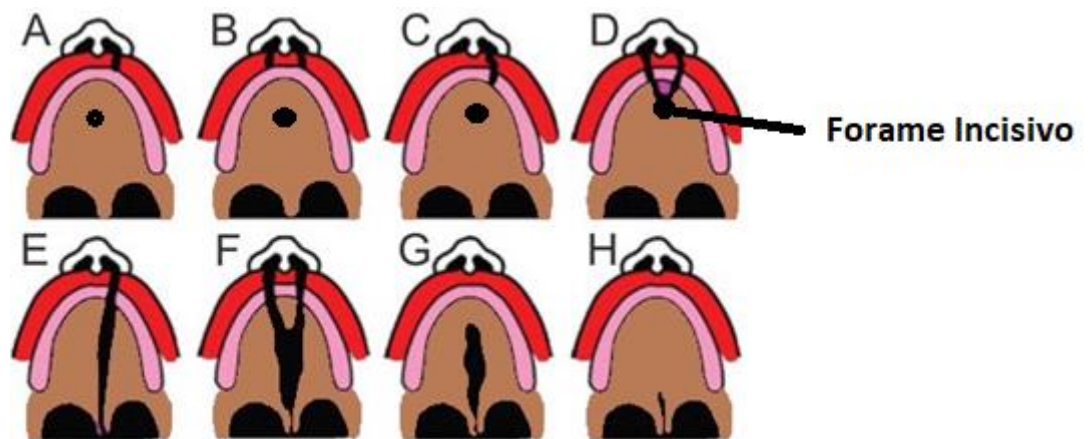


Figura 20 - Classificação de Spina

Diagnóstico

- Precoce, pode ser realizado no pré-natal pela ultrassonografia a partir de 14 semanas de gestação.

Tratamento

- Os pacientes que apresentam a fissura de lábio, palato ou ambas devem ser abordados cirurgicamente à partir dos três meses com a criança apresentando-se com dez libras de peso (4,53kg) e 10g de hemoglobina, porém, alguns serviços abordam protocolos próprio de tratamento.
- Várias são as técnicas a serem utilizadas, no entanto, ressalta-se a importância do tratamento multidisciplinar com fonoaudiólogo, odontólogos, pediatras, psicólogos, cirurgiões plásticos e fisioterapeutas.
- O aleitamento materno é indicado, não devendo ser suspenso, pois ajuda no desenvolvimento da musculatura da face e da boca.
- O objetivo primário é reconstituir a competência oral e a dinâmica da musculatura da boca.
- Igualmente importante é o alcance de uma reconstrução labial esteticamente favorável.
- O foco está no alinhamento correto das margens labiais, reconstrução simétrica do vermelhão do lábio, e reconstrução precisa da coluna filtral.
- Adicionalmente, os objetivos da rinoplastia (cirurgia nasal), no momento da correção primária do palato, também devem ser alcançados.
- Em primeiro lugar, a função nasal é retomada e otimizada com o fechamento do assoalho nasal, e o reposicionamento das cartilagens é benéfico para simetria nasal externa.

Cirurgia

- A cirurgia não poderá ser realizada se os níveis de hemoglobina não estiverem acima de 10g/dL.
- Antes da cirurgia, os hábitos de sucção, como utilização de chupeta ou “chupar dedo” devem ser retirados, para que não comprometam a reabilitação pós-operatória.
- Orienta-se que duas semanas antes da cirurgia deve ser realizado o desmame do aleitamento materno e a introdução de alimentos liquefeitos, para que a criança se acostume.
- A administração dos alimentos deve ser realizada com a colher e não com a mamadeira
- A correção labial não ocorre logo após o nascimento, pois o risco anestésico de uma anestesia geral supera os benefícios da cirurgia.

A estafilorrafia, sutura da úvula, (campainha do céu da boca) e a queiloplastia (cirurgia dos lábios) devem ser realizadas do 3º ao 4º mês de vida.

- Quando bilaterais devem ser realizadas em 2 etapas sendo de um lado com 3 a 4 meses e a contralateral deve ser realizada entre o 6º e o 7º mês.
- Em fissuras com maior grau de hipoplasia tecidual, há o fato de tender a resultar em lábio curto, necessitando de revisões cirúrgicas.

Tratamentos complementares subsequentes

- Alguns pacientes com fissura do lábio e palato precisarão de enxerto ósseo na região alveolar (onde o dente se fixa) uma vez que essa estrutura, em alguns pacientes, estará ausente.
- O que determina o tempo do enxerto ósseo alveolar é a idade dentária: ou seja o início da dentição mista.
- Para isso é necessário que os primeiros molares estejam totalmente formados (para ancoragem), dentes incisivos totalmente formados (em casos bilaterais), idade suficiente para a cooperação entre pais e filhos, antes da erupção (nascimento) do canino superior (quando a raiz estiver 50-75% formada).
- O enxerto de osso alveolar é realizado aos 9 anos, aproximadamente.
- *A criança provavelmente vai precisar de outras operações para corrigir os impedimentos da fala não responsivos à terapia, o déficit de osso residual e a fístula (comunicação) oronasal entre nariz e boca) na linha da gengiva, obstrução nasal, oclusão defeituosa e distorção do estigma.*
- Os pacientes com fissura labiopalatal são submetidos a ortodontia pré-cirúrgica, para expandir segmentos colapsados, evitar o deslocamento de raízes dentárias para a fenda alveolar, corrigir mordidas cruzadas com mandíbula, corrigir a posição pré-maxila (em fissuras bilaterais) para a melhor simetria facial.

Os princípios do reparo da fenda labial incluem reparo em camadas da pele, músculo e membrana mucosa, para restaurar o comprimento simétrico e a função.

A correção inicial da deformidade nasal dá-se no momento do reparo labial.

Mesmo que os defeitos pré-operatorios sejam muito graves, o reparo da fenda labial bilateral freqüentemente resulta em uma melhor simetria.

O objetivo do reparo da fenda palatina é estabelecer uma valva competente que possa isolar as cavidades oral e nasal, recriando a faixa muscular necessária para elevação do palato.

A importância do tratamento multidisciplinar

- A atuação expressiva do fonoaudiólogo em orientar quanto à correta articulação dos sons, bem como para qualidade nasal da voz, faz com que falhas articulatórias sejam trabalhadas.
- Devido ao estreitamento do arco dentário superior, as consoantes mais frequentemente afetadas durante a fala são as fricativas, que são: /S/, /Z/, /F/, /V/, e linguodentais, tais como: /T/ e /D/, como também a dificuldade da aproximação dos lábios para produção normal das bilabiais /B/, /P/, /M/.
- Em alguns casos, os pacientes lançam mão de alguns mecanismos compensatórios, como emissão das fricativas com fricção faríngea, golpe de glote e muitas substituições de sons que precisariam da integridade do palato para sua articulação.
- A atuação do cirurgião dentista é bastante intensa, pois começa, sempre que possível, logo após o nascimento e finaliza ao se obter a normalização da oclusão dentária, de acordo com as características individuais de cada caso, em torno dos 18 anos de idade.
- Este profissional que deve orientar os pais e o paciente sobre os problemas dentários que podem ocorrer e que são associados com as

fissuras, como: dentes natais ou neonatais, ausências congênitas, especialmente do incisivo lateral (decíduo ou permanente e pré-molares), frequência de dentes supranumerários, incisivos laterais fora de posição, anomalias morfológicas como desenvolvimento anormal do esmalte dental, alteração no tamanho dos dentes, dentes fissurados, mordida cruzada posterior, sobremordida, retração da gengiva inserida, perfil convexo associado à protusão mandibular ou pseudomandibular.

5.2. Microsomia Hemicraniofacial

O que é?

- É a segunda malformação mais comum na face. Acomete um a cada 4.000 a 5.600 nascidos vivos.
- Conhecida também como espelho óculo-aurículo-vertebral.
- Resulta de alterações na formação do primeiro e segundo arcos branquiais estruturas que darão origem a orelha, mandíbula, nervos facial e trigeminal, arco zigomático (maçã do rosto), músculos da mastigação e da mímica, ou de quaisquer outras estruturas provenientes desses dois arcos.
- O acometimento unilateral é predominante e as manifestações típicas são muito variadas.
- A assimetria da mandíbula é a primeira manifestação do esqueleto, tornando-se mais evidente com a idade, em decorrência do crescimento do lado oposto.
- Não apresenta uma causa bem definida, no entanto, acredita-se que infecções intra-uterinas, radiações e drogas possam contribuir para o aparecimento das alterações.
- Pode estar associada a outras malformações como Síndrome de Goldenhar - microsomia crânio-facial associada a malformação de coluna cervical e dermóide epibulbar (quando a esclera invade a córnea).
- Pode apresentar hipostomia (função reduzida ou má função) de: mandíbula, oclusão dentária, orelha pequena ou presença de orelha acessória, maxila, osso temporal, osso frontal, vertebral (40-60%), nervo facial (22%), audição (perda condução do som), perda sensorial, macrostomia (cavidade bucal ampliada), cistos na córnea (dermóide epibulbar), alterações nos músculos da mastigação, tecido gorduroso escasso ou ausente, alteração na glândula salivar parotídea, microftalmia (diminuição do diâmetro ocular) e fissura facial lateral.

Conheça as Malformações

FISSURA LABIOPALATAL (FLPI)
CRANIOFACESTENOSES
HIDROCEFALIA
ANENCEFALIA
MICROCEFALIA
MICROSSOMIA

Como identificar

Sintomas

Figura 21 -Aba dentro do portal referente à microsomia

- Considerada a segunda malformação mais comum na face. Acomete um a cada 4.000 a 5.600 nascidos vivos.
- Conhecida também como espelho óculo-aurículo-vertebral.

- Resulta de alterações na formação do primeiro e segundo arcos branquiais que darão origem a orelha, mandíbula, nervos facial e trigeminal, arco zigomático (maçã do rosto), músculos da mastigação e da mímica, ou de quaisquer outras estruturas provenientes desses dois arcos.
- O acometimento unilateral é predominante e as manifestações típicas são muito variadas.
- A assimetria mandibular é a primeira manifestação do esqueleto, tornando-se mais evidente com a idade, em decorrência do crescimento do lado oposto.
- Não apresenta uma causa bem definida, no entanto, acredita-se que infecções intra-uterinas, radiações e drogas possam contribuir para o aparecimento das alterações.
- Pode estar associada a outras malformações, como Síndrome de Goldenhar (microssomia crânio-facial associada a malformação de coluna cervical e dermóide epibulbar (quando a esclera invade a córnea).
- Pode apresentar hipoplasia, função reduzida ou má função de: mandíbula, oclusão dentária, orelha pequena ou presença de orelha acessória, maxila, osso temporal, osso frontal, vertebral (40-60%), nervo facial (22%), audição (perda condução do som), perda sensorial, macrostomia (cavidade bucal ampliada), cistos na córnea (dermóide epibulbar), alterações nos músculos da mastigação, tecido gorduroso escasso ou ausente, alteração na glândula parótida, microftalmia (diminuição do diâmetro ocular) e fissura facial lateral.

Classificação

- Vários critérios de classificação foram propostos por Pruzansky (1982), Lauritzen et al (1985), David (1987), Vento et al (1991), and Horgan et al (1995).
- O sistema de classificação de mais fácil compreensão é caracterizado pela sigla OMENS, como descrito por Horgan et al, devido a presença de malformações associadas:
 - OMENS+ subdivide e gradua as principais deformidades.
 - O=Orbital (Cavidade dos olhos)
 - M=Mandibula
 - E=Ear (orelha)
 - N=Nervos
 - S=SoftTissues (tecidos moles)
 - + = Extra-craniofacial features (características extra-craniofacial)
- A classificação da deformidade do esqueleto de Pruzansky, modificada por Kaban (o qual incorporou o OMENS+) é a mais utilizada na pratica.
- Pruzansky subdivide as deformidades da orelha e da mandíbula. Essa classificação se baseia na alteração de desenvolvimento da mandíbula, ou seja, quanto maior o grau da malformação, menor serão desenvolvimento das partes que compõe o osso mandibular, sendo que no grau III pode haver ausência de uma parte significativa da mandíbula.

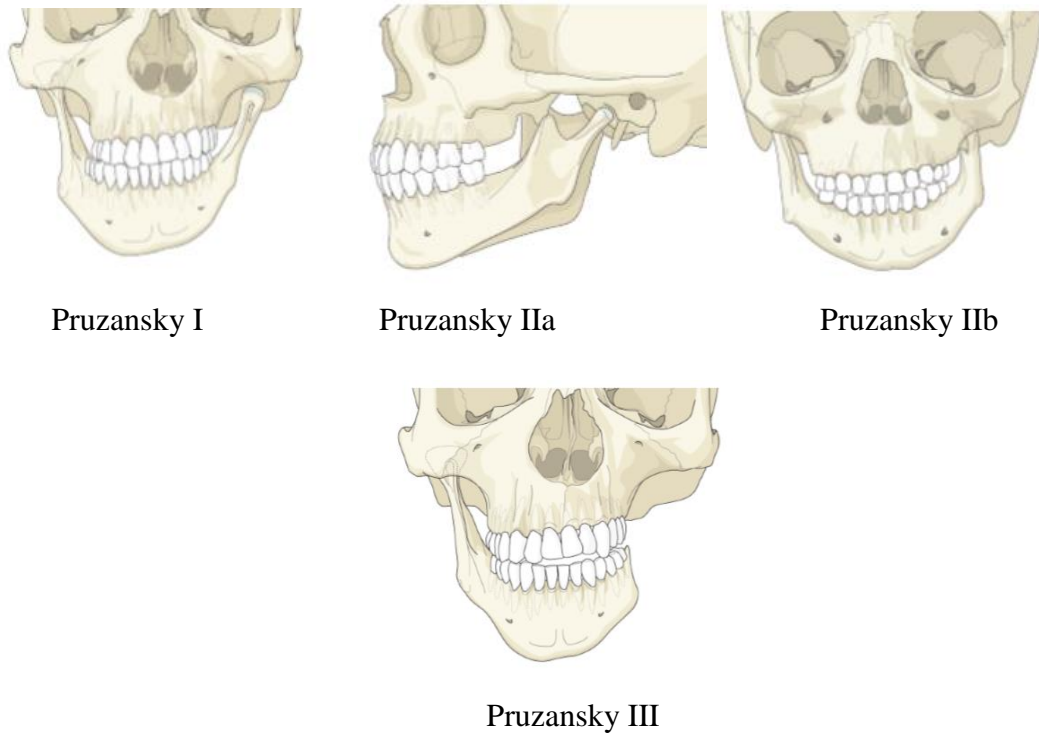


Figura 22 - Classificação de Pruzansky

5.3. Malformações auriculares

As malformações auriculares são classificadas, segundo Tanzer, em 5 tipos: anotia (ausência de orelha) microtia (orelha pequena), baixo desenvolvimento do terço médio ou superior e orelha proeminente. Especificamente no caso de microssomia craniofacial, Meurmann classificou em 3 tipos:

- Grau I: orelha completa, porém hipoplásica (desenvolvimento incompleto) em todos os seus componentes.
- Grau II: somente remanescentes verticais da cartilagem e pele, associados à atresia de canal auditivo.
- Grau III: completa ausência de orelha externa, excetuando-se pela presença de apêndices auriculares e lóbulo.
- A perda auditiva na microssomia craniofacial geralmente é devida ao estreitamento do conduto auditivo externo e pela malformação das

estruturas do ouvido médio (cavidades médias pouco desenvolvidas e ossículos malformados ou colabados).

- Portanto, a maioria dos pacientes apresenta perda auditiva decorrente de alterações na condução do som.

Tratamento

- Necessita de abordagem multidisciplinar (fonoaudiólogo, odontólogo, psicólogos, otorrinolaringologistas, geneticistas e pediatras) em conjunto com cirurgião plástico crânio-maxilo-facial.
- Recém-nascidos com microssomia craniofacial pode apresentar insuficiência respiratória no período pós-natal imediato, que necessite abordagem precoce devido baixo desenvolvimento mandibular grave, sendo necessário o uso de tubo nasofaríngeo, distração osteogênica (cirurgia craniofacial) e/ou traqueostomia (cirurgia onde se implanta um tubo de comunicação para respiração na região cervical).
- Nos dois primeiros anos de vida após o 3^o mês, pode-se programar o tratamento da macrostomia (cavidade bucal ampliada) com os seguintes objetivos: reconstrução do esfíncter oral, simetria labial e cicatrizes bem posicionadas.
- Há 2 protocolos de tratamento da microssomia craniofacial: Retardar a correção da assimetria do esqueleto e das partes moles até o final do crescimento facial (após 15 anos de idade) ou submeter estes pacientes à correção precoce.
- Assimetrias faciais importantes podem necessitar abordagem ortopédica precocemente, objetivando estimular o crescimento maxilomandibular.

- A distração osteogênica de mandíbula, (método que estimula o crescimento ósseo à partir de duas extremidades), tem sido indicada ao redor de 3-5 anos para alongar a mandíbula, criar uma mordida aberta lateral no lado pouco desenvolvido, que permita o crescimento vertical da maxila, e melhore a simetria facial e oclusal.
- A utilização de enxerto ósseo para a correção do baixo desenvolvimento mandibular unilateral, em casos com maior comprometimento do ramo mandibular e do côndilo (Pruzanski grau III) pode também ser realizada nesta faixa etária.
- Podem ser utilizados retalhos ósseos livres, com áreas doadoras de metatarso, crista ilíaca ou costela, para correção das hipoplasias mandibulares, em decorrências de sua melhor integração, menor absorção óssea e possibilidade do crescimento ósseo em longo prazo.
- Geralmente se indica o procedimento microcirúrgico em pacientes mais velhos.
- A reconstrução auricular tem sido indicada após 7 anos de idade.
- Diferentes métodos de reconstrução podem ser aplicados, inicialmente a confecção do arcabouço cartilaginoso, seguido da reconstrução do lóbulo e posteriormente do sulco retro-auricular com intervalo de 6 meses entre as etapas.
- Os materiais mais utilizados como arcabouço são cartilagens costais (costelas) e cartilagem conchal.
- Materiais inorgânicos também podem ser utilizados como o Porex (implante de polipropileno) ou silicone.
- O uso da 6^o, 7^o e 8^o cartilagem costais tornou-se o padrão na confecção do arcabouço da orelha.

- Após o termino do crescimento facial, a correção definitiva da simetria facial e da oclusão dental podem ser realizadas.
- As deficiências de partes moles devem ser reparadas depois de corrigido o arcabouço ósseo.
- Enxertos dermogordurosos, lipoenxertias (enxerto de gordura) e transplantes microcirúrgicos podem ser utilizados com diferentes graus de satisfação.

5.4. Microcefalia

The image shows a web portal interface for microcephaly. At the top, there are logos for UNIFESP, SA, and AFETTO. The main header area is teal with the text 'MICROCEFALIA' and the AFETTO logo. Below the header, there is a navigation menu on the left with the following items: 'O que é?', 'Como identificar', 'Sintomas', and 'Tratamento'. On the right side, there is a section titled 'Conheça as Malformações' which contains a list of conditions: FISSURA LABIOPALATAL (FLP), CRANIOFACIESTENOSES, HIDROCEFALIA, ANENCEFALIA, MICROCEFALIA, and MICROSSOMIA.

Figura 23 – Aba dentro do portal referente à microcefalia

- A microcefalia é uma alteração morfológica na qual o recém-nascido nasce com a cabeça pequena quando comparada com outras crianças de mesma idade e sexo (**Figura 21**).
- O tamanho da cabeça é medido 24h após o nascimento, comparado com os padrões de crescimento da OMS.
- O resultado será interpretado em função da idade gestacional, assim como o peso e o comprimento do bebê. Os casos suspeitos deverão ser analisados por um pediatra, fazendo uma imagem do cérebro e

medindo a circunferência da cabeça a intervalos mensais na primeira infância e comparando com os padrões de crescimento.

- A ocorrência de microcefalia por si só não significa que coexistam alterações motoras ou mentais, no entanto, pode se associar a problemas de desenvolvimento cerebral o que acarreta convulsões, alterações de desenvolvimento neuro-psico-motor que vão do leve ao severo.
- Trata-se de uma condição rara, com incidência de 3,7 acometidos para cada 10.000 nascidos vivos.
- Pode ser classificada segundo o tempo de seu início em: microcefalia congênita (presente ao nascimento) e microcefalia pós-natal (falha de crescimento normal do perímetro cefálico após o nascimento).



Figura 24 – Alterações volumétricas do crânio

Causas

- Anomalias genéticas
- Infecções pré-natais ou intra-uterinas (citomegalovírus, sífilis, herpes, rubéola, HIV e Zika)
- Álcool, fumo, drogas ilícitas e radiações ionizantes
- Metais pesados tais como arsênico e mercúrio

- Alterações metabólicas

A infecção pelo ZIKA

- A infecção pelo vírus Zika afeta todos os grupos etários e ambos os sexos.
- É uma doença febril aguda e autolimitada, na maioria dos casos, podendo levar à hospitalização ou não.

Pode apresentar-se com febre baixa (ou, eventualmente, sem febre), exantema (manchas avermelhadas) máculopapular, artralgia (dor nas articulações), mialgia (dor muscular), cefaleia (dor de cabeça), hiperemia conjuntival (olhos vermelhos) e, menos frequentemente, odinofagia (dor ao engolir), tosse seca, alterações gastrointestinais (vômitos) e edema (inchaço).

- Formas graves e atípicas são raras, mas, quando ocorrem, podem excepcionalmente evoluir para óbito.
- A incidência de casos de infecção pelo vírus Zika impõe a intensificação do cuidado da gestante durante o acompanhamento pré-natal, devido à associação com os casos atuais de microcefalia em recém-nascidos.

Diagnóstico

- O diagnóstico é realizado pela ecografia do feto no final do segundo trimestre, por volta das 28 semanas ou no terceiro trimestre de gravidez.
- Caso a ultrassonografia obstétrica da gestante mostre um feto com circunferência craniana (CC) aferida menor que dois desvios padrão (< 2 dp) abaixo da média para a idade gestacional, ou com alteração no sistema nervoso central (SNC) sugestiva de infecção congênita, este pode ser considerado um caso SUSPEITO de microcefalia.

Cuidados com RN com microcefalia

- O aleitamento materno é a estratégia isolada que mais previne mortes infantis, além de promover a saúde física, mental e psíquica da criança e da mulher que amamenta, por isso deve ser mantido nos recém-nascidos portadores de microcefalia, excluídas as outras causas infecciosas que contra-indiquem o aleitamento.
- A identificação do vírus Zika na urina, leite materno, saliva e sêmen pode ter efeito prático apenas no diagnóstico da doença, não demonstrando que essas vias sejam importantes para a transmissão do vírus para outra pessoa.
- Estudos realizados não identificaram a replicação do vírus em amostras do leite, indicando a presença de fragmentos do vírus que não seriam capazes de produzir doença.
- As crianças com microcefalia devem receber tratamento multiprofissional tendo em vista que o crescimento físico e a maturação neurológica, comportamental, cognitiva, social e afetiva da criança ocorrem em virtude dos estímulos externos.
- Crianças com microcefalia se beneficiam da estimulação precoce, que objetiva estimular a criança e ampliar suas competências, abordando os estímulos que interferem na sua maturação, para favorecer o desenvolvimento motor e cognitivo.

5.5. Hidrocefalia

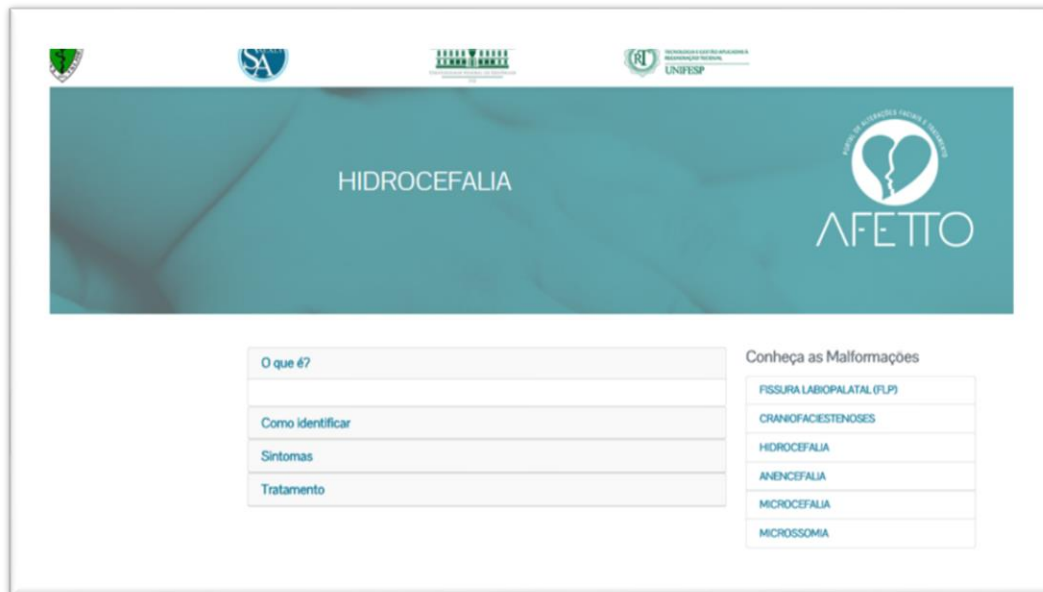


Figura 25 – Aba dentro do portal referente à hidrocefalia

- O líquido tem função de envolver e proteger o sistema nervoso central (SNC) contra impactos e traumas, bem como produzir células de defesa local. Ele circula ao redor do SNC e por alguns orifícios (forames) comunicam algumas cavidades dentro do cérebro.
- A hidrocefalia é uma patologia cuja incidência é maior na população infantil com ocorrência de 0,3 a 1 casos a cada 1.000 nascidos vivos devido ao desequilíbrio entre a produção e a absorção do líquido cefalorraquidiano (LCR). Tal alteração acarretará em dilatação ventricular (cavidade no interior do cérebro) progressiva e aumento do volume craniano.
- No passado era identificada por um perímetro cefálico (diâmetro da cabeça) ao nascimento acima de 2 desvios padrões acima da média.
- Geralmente acontece como consequência de uma obstrução à circulação do

LCR, que pode ocorrer em vários locais de cérebro, no forame de Monro, no aqueduto de Sylvius, no forame de Magendie, no forame de Luschka, ou no espaço subaracnóideo que comunicam-se. Uma

vez obstruído, algum desses pontos, pode levar ao aumento da pressão e dilatação das cavidades intracerebrais.

Etiologia

- Sua causa pode estar ligada a fatores de origem genética ou ambiental, ou ainda tratar-se de uma herança multifatorial.
- A herança genética (autossômica recessiva) tem sido proposta em vários casos de recorrência familiar.
- A hidrocefalia é dita congênita quando diagnosticada ao nascimento, ou logo após, ou, durante o pré-natal.

Classificação

- Várias são as classificações existentes hoje em nosso meio, no entanto, uma delas, a mais completa, apresenta 10 categorias com 54 subtipos:
- **I. Início:** 1. Congênito, 2. Adquirida, 3. Fetal, 4. Neonatal, 5. Infantil, 6. Criança e 7. Adulto;
- **II. Causas:** 1. Primária, 2. Secundária e 3. Idiopática
- **III. Lesões subjacentes:** 1. Disgenesia, 2. Pós-hemorragia, 3. Pós-meningite, 4. Pós-traumática, 5. Lesão expansiva e 6. Outras;
- **IV. Sintomatologia:** 1. Macrocefalia, 2. Normocefalia, 3. Microcefalia, 4. Oculta, 5. Sintomática, 6. Evidente, 7. Comatoso, 8. Estupor, 9. Demência, 10. Retardo Mental, 11. Síndrômico, 12. Hidrocefalia-Parkinsonismo e 13. Outros;
- **V. Patofisiologia - Dinâmica Liquórica:** 1. Comunicante, 2. Não comunicante, 3. Obstrutiva, 4. Não obstrutiva, 5. Externa, 6. Interna, 7. Localizada, 8. Intersticial e 9. Compartimento isolado

- **VI. Patofisiologia – Dinâmica da Pressão Intracraniana:** 1. Alta pressão e 2. Pressão normal
- **VII. Cronologia:** 1. Aguda, 2. Crônica, 3. Longa evolução, 4. Progressiva e 5. Compensada
- **VIII. Pós Derivação:** 1. Dependente de derivação, 2. Independente de derivação, 3. Síndrome de ventrículo em fenda e 4. Hematoma subdural pós-derivação
- **IX. Pós ventriculostomia endoscópica:** 1. TVE dependente e 2. TVE independente
- **X. Outros,** ou combinações de vários subtipos.

Manifestações clínicas

- As manifestações apresentar-se-ão de acordo com a idade do paciente.
- Em recém-nascidos o aumento do perímetro cefálico e ampliação da fontanela anterior, também chamada pelos leigos de “moleira” que pode ter seu fechamento adiado e estar cheia ou tensa.
- A medição do perímetro cefálico nos recém-nascidos representa a avaliação clínica de maior importância no reconhecimento precoce da hidrocefalia.
- Se a cabeça estiver anormalmente grande ao nascimento, ou se exibir um crescimento excessivamente rápido nas primeiras semanas de vida, deve-se efetuar a medição semanal, no mínimo e anotar os resultados nas curvas de perímetro cefálico.
- Em casos extremos pode-se observar a criança com o achado de “olhar do sol poente” que é o deslocamento temporário ou permanente do globo ocular para baixo com a pálpebra superior fixa. Esse achado sugere sinal precoce de hipertensão intracraniana.

- Em crianças maiores, adolescentes e adultos, os sintomas estão baseados nos achados de síndrome de hipertensão intracraniana (cefaléia, vômitos e edema de papila). Casos mais avançados observa-se distúrbios da deambulação e de coordenação motora, lesão do 6º nervo craniano manifestada por estrabismo convergente, alteração no ritmo respiratório e coma.

Tratamento

- O tratamento tem como objetivo a normalização da pressão intracraniana.
- Na maior parte das vezes é cirúrgico, no entanto, pode ser utilizada medicações cujo objetivo é diminuir a pressão do líquido.
- O tratamento cirúrgico baseia-se nas drenagens (derivações) valvuladas unidirecionais com o objetivo de derivar o líquido em excesso nos ventrículos cerebrais para outras cavidades corporais, anulando a base fisiopatológica da hipertensão intracraniana.
- Existem as seguintes derivações: Derivação Ventriculoperitoneal (DVP) para a região abdominal, da Derivação Ventriculoatrial (DVA), para a o coração, a Derivação Ventricular Externa (DVE). Embora a derivação possa ser feita para o meio externo, para o átrio direito ou através de terceiro ventriculostomia, a variedade mais largamente empregada é a derivação ventrículo-peritoneal.
- As derivações não são isentas de complicações a saber: mecânicas, funcionais e infecciosas, podendo provocar lesões neurológicas, óbitos, distúrbios psicológicos nos pacientes e familiares, além do aumento dos custos hospitalares. Sendo que as mais frequentes são o hiper ou hipofuncionamento,

- obstruções distais e proximais, as fraturas ou desconexão do sistema, as fístulas liquóricas e as infecções.

5.6. ANENCEFALIA

The image shows a screenshot of a website page. At the top, there are several logos including UNIFESP and others. The main header is teal with the word 'ANENCEFALIA' in white. To the right is a logo for 'AFETTO' with the text 'ASSOCIAÇÃO DE AFEÇÕES FACIAIS E ORELHAS'. Below the header is a navigation menu with four items: 'O que é?', 'Como identificar', 'Sintomas', and 'Tratamento'. To the right of the menu is a list of malformations: 'FISSURA LABIOPALATAL (FLP)', 'CRANIOFACIESTENOSES', 'HIDROCEFALIA', 'ANENCEFALIA', 'MICROCEFALIA', and 'MICROSSOMIA'.

Figura 26 – Aba dentro do portal referente à anencefalia

- O encéfalo é a parte do sistema nervoso central contido dentro do crânio e devido a sua complexidade não é incomum a sua má formação.
- A anencefalia é uma má formação decorrente da ausência de fusão das pregas neurais que ocorre por volta do 23º e 28º dias de gestação.
- Possui uma evolução letal onde o recém-nascido anencéfalo pode nascer morto ou viver por algumas horas ou dias.
- A incidência no Brasil é cerca de 18 casos para cada 10.000 nascidos vivos, uma taxa mais de cinquenta vezes maior que a observada em países desenvolvidos.

Causas

- Os principais agentes teratogênicos incluem as radiações, os vírus, as drogas, as doenças maternas e o efeito desses agentes dependem de vários fatores, tais como: tempo de exposição ao teratígeno, dosagem do teratígeno, genótipo materno, suscetibilidade do embrião, atividade enzimática do feto, interações entre teratógenos e especificidade dos tecidos.

Manifestações clínicas

- O encéfalo posterior aparece como uma massa esponjosa de vasos (estroma angiomatoso)
- Ausência simétrica dos ossos do crânio acima da órbita (ossos que protegem os olhos superiormente).
- Pode acometer o fechamento da coluna vertebral
- A cabeça pode ter o aspecto afundada superiormente e os olhos podem estar projetados.
- Os ombros e cintura escapular podem estar aumentados desproporcionalmente.

Evolução

- Sobrevida rara de algumas semanas.

5.7. Craniossinostoses, cranioestenoses ou craniofaciestenoses



Figura 27 – Aba dentro do portal referente à craniofaciestenoses

- As craniossinostose é uma anomalia decorrente da juntura prematura dos ossos cranianos na região denominada sutura. Por promover a fusão precoce irá acarretar limitação no crescimento e desenvolvimento do tecido neural.
- Essas suturas possuem importância, pois, uma vez que não são fundidas, permitem o cavalgamento dos ossos cranianos e a passagem do feto no canal de parto além de permitir o crescimento das placas ósseas da calvária durante a expansão cerebral.
- Estima-se que tal alteração ocorra na incidência de 0,34 a 0,48 para cada 1.000 nascidos vivos.
- Até o segundo ano de vida o cérebro adquire metade do volume que terá na idade adulta, por isso nestes 2 primeiros anos essas suturas

permanecem abertas e ativas para permitir o crescimento do encéfalo.

Classificação

As craniossinostose podem ser primárias ou secundárias:

- **Primária** quando o cérebro tem potencial de crescimento normal e o fechamento prematuro da sutura impede seu desenvolvimento.
- **Secundária** quando o cérebro tem malformações que lhe privam o crescimento, ou em presença de condições clínicas como discrasias sanguíneas (talassemia) que causam imobilidade sutural e fatores teratogênicos que afetam o comportamento.
- A craniossinostose pode ser simples ou complexa.
- A craniossinostose simples, isolada ou não sindrômica: afeta uma ou mais suturas do crânio, sendo a fusão prematura da sutura o único defeito primário do indivíduo.
- As craniossinostoses podem ocorrer como um elemento isolado, resultando em craniossinostose não-sindrômica ou poderá aparecer em associação com muitas doenças com padrões bem definidos que constituem síndromes reconhecidas clinicamente.

Craniossinostose simples e não sindrômica

- A fusão prematura dos ossos cranianos é conhecida desde a Grécia antiga
- Virchow, médico polonês, formulou a “lei de Virchow” que diz que a fusão prematura de uma sutura craniana inibe o crescimento normal dos ossos cranianos em direção perpendicular à sutura comprometida.
- O crescimento compensatório se dará nas suturas prévias.

- Existe apenas 1 gene conhecido (o EFNA4) cuja maturação produz craniossinostose simples ou não-sindrômica.
- Aproximadamente 8% dos casos são familiares, com um padrão de herança autossômica dominante.
- A fusão prematura de uma ou mais suturas provoca a restrição do crescimento cerebral com conseqüentes deformidades devidas aos padrões específicos de crescimento compensatório.
- O esforço de crescer contra uma resistência aumentada, aumenta a pressão no cérebro.
- Esta pressão pode ser compensada totalmente pelo crescimento das suturas perpendiculares ou pode manter-se maior do que o adequado para a boa função cerebral.
- Cerca de 14% das estenoses únicas se associam com hipertensão intra-craniana enquanto 47% das estenoses múltiplas se associam à hipertensão endocraniana.

Classificação de Virchow (Craniossinostoses não sindrômicas):

- **Estenose da sutura sagital:** chamada de escafocefalia
- **Estenose da sutura coronal:** bilateral: braquiocefalia; unilateral: plagiocefalia
- **Estenose da sutura metópica:** trigonocefalia
- **Estenose das suturas occipitais:** lambdoide bilateral: paquicefalia (raríssima, tipo + raro de craniossinostose não sindrômica) e unilateral: plagiocefalia posterior (muito comum associada à vício de posição intra-útero)
- **Estenose de suturas múltiplas:** turricefalia, acrocefalia ou oxicefalia.

Sintomas

- Principais sintomas: cefaléia, irritabilidade, agitação e vômitos.
- Alterações visuais podem estar presentes, devido diretamente à hipertensão ou às deformidades da órbita e pálpebras causadas pela craniossinostose.

5.8. Craniossinostose Sagital:

- Chamada de escafocefalia (scaphy – do grego Barco; cephalo – do grego Cabeça/Crânio “em forma de barco”)
- É a mais comum das craniossinostoses não sindrômicas
- Apresenta uma frequência de 40-55% de todas as apresentações.
- Incidência de 1:2000-5000 nascidos vivos.
- Predominância aumenta no sexo masculino
- Além do alongamento ântero-posterior do crânio, este se mostra estreitado pelo impedimento de expansão látero-lateral.
- A face também se apresenta estreitada
- As principais características clínicas da craniossinostose sagital são estreitamento transversal do crânio nas regiões parietal e temporal, com compensatório alongamento ântero-posterior do crânio.
- Características secundárias podem incluir proeminência na região frontal e occipital.
- É a única que não se acompanha de distúrbios neuropsicomotores, mesmo quando não operada.
- Não se acompanha de hipertensão intracraniana diagnosticável
- A única seqüela neurocognitiva relatada é deficiência na memória auditiva de curto-termo, e ligeira alteração no desenvolvimento da linguagem.

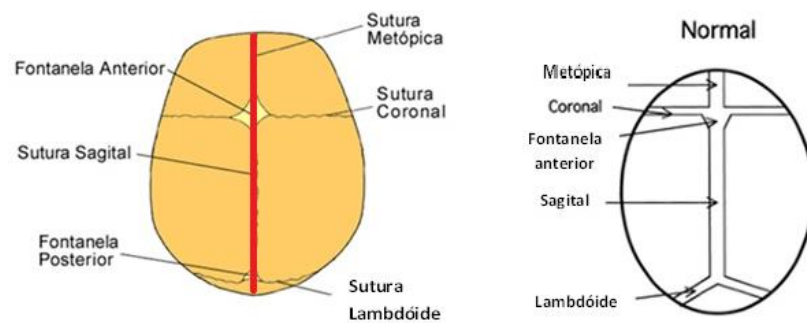


Figura 28 – Craniossinostose sagital.

Tratamento visa minimizar estigmas psicológicos

- No final do sec. XIX se faziam fragmentações da abóbada craniana na tentativa de remodelá-la, e ainda hoje existem casos tratados com cortes simples nos ossos pré-soldados.
- Dependendo da área ressecada e da idade do paciente, muitas vezes a reossificação é insuficiente, reproduzindo sempre a deformação original.
- Para cada tipo de deformidade craniana os cortes nos ossos do crânio e o remanejamento das placas ósseas são distintos, mas o princípio de realizar a cirurgia na área afetada, recortar e remodelar a calota, rearranjando os enxertos em uma forma mais adequada, permanece ainda hoje como o mais aceito.
- As placas e parafusos de titânio devem ser evitados em crianças porque não acompanham a placa óssea de crescimento sendo preferível as placas e parafusos reabsorvíveis à base de ácido polilático que são hoje o material preferido para fixação.
- Devem ser operadas preferencialmente dentro do 1º ano de vida, quando o cérebro esta em grande velocidade de crescimento.

- A escafocefalia como não convive com os problemas da hipertensão intracraniana ou déficit neuropsicomotor tem indicação de tratamento precoce (5-14 meses, preferencialmente) apenas pela facilidade de moldar ossos mais jovens, e a possibilidade de o crescimento adicional trazer refinamento a remodelagem conseguida.
- O tratamento cirúrgico se baseia na distração osteogênica quer seja por distrator ou molas implantáveis (molas de Lauritzen). Essas molas são fios metálicos que se interpõe no traço da ostetomia (cortes nos ossos), imprimindo uma força que expande todo o crânio através da dura-mater, que não é descolada da calota.

Craniossinostose Coronal

- Essa sutura pode sofrer fusão em toda a sua extensão (sinostose coronal bilateral, braquicefalia) ou apenas parcialmente (sinostose unilateral, plagiocefalia).
- É a segunda craniossinostose não sindrômica mais comum com uma incidência de de 20-25% dos casos.
- É mais encontrada no sexo feminino.
- A estenose coronal sempre se acompanha de elevação da asa maior do osso esfenóide, que forma externamente como que uma brida de depressão oblíqua na frente.
- Nas braquiocefalias esta brida de dura-máter e osso é bilateral
- Já nas plagiocefalias é unilateral.
- A radiografia a elevação da asa do esfenóide é chamada de “órbita em arlequim”



Figura 29 – Craniossinostose coronal.

5.9 Crâniossinostose Coronal Bilateral ou Braquicefalia

- Neste tipo de craniossinostose as suturas lambdóides podem estar sinostóticas, comprimindo a fossa posterior.

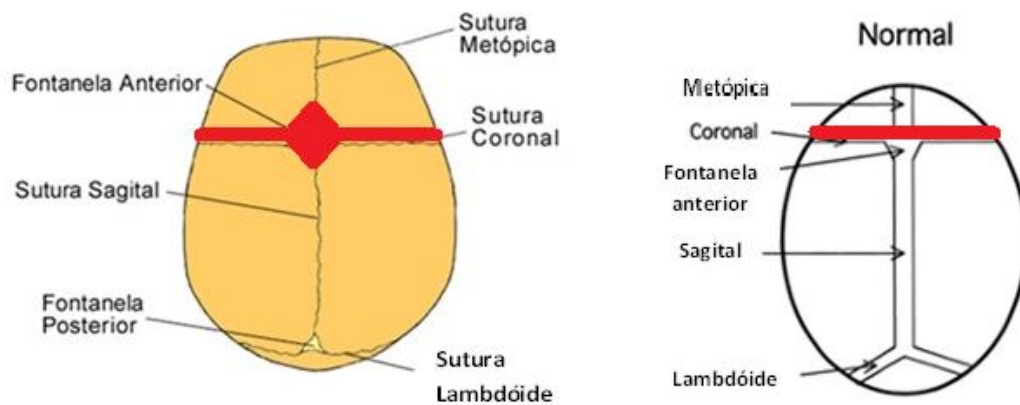


Figura 30 – Craniossinostose coronal bilateral.

- Hipertensão endocraniana costuma acompanhar a braquicefalia, sendo presuntivo, pois a pressão intra-craniana (PIC) é um procedimento invasivo, às vezes pode passar despercebida.
- Isso faz que a braquicefalia seja sempre associada a déficit de desenvolvimento neuropsicomotor, tanto maior quanto mais tardia for a descompressão.
- O crescimento da abóbada é dominante até o 2º ano de vida. Após esta idade é gradualmente substituído pelo processo de remodelagem

(absorção interna e deposição externa), já que o aumento volumétrico do cérebro passa a ser mais lento.

- Ao descomprimir o crânio comprometido precocemente, evita-se o dano cerebral. Sendo assim a braquiocefalia deve ser tratada no 1º ano de vida.
- O tratamento cirúrgico clássico é a remodelagem craniana.

5.10 Crâniossinostose Coronal Unilateral ou Plagiocefalia

- O termo Plagios deriva-se do grego e significa torto
- Ao contrario da sinostose da sutura sagital é mais comum no sexo feminino
- Incidência de 1:10.000 nascidos vivos
- Nesta o crânio é assimétrico, pela diferença de crescimento entre os 2 lados da sutura.
- Apesar de a fusão coronal prematura ser unilateral, é importante entender que isto resulta em uma deformidade bilateral com restrição de crescimento no lado sinostotico e crescimento compensatório no lado no lado contra-lateral.
- Tem acometimento frontofacial e é acompanhada de assimetrias cranianas posteriores parieto-occiptais compensatórias.

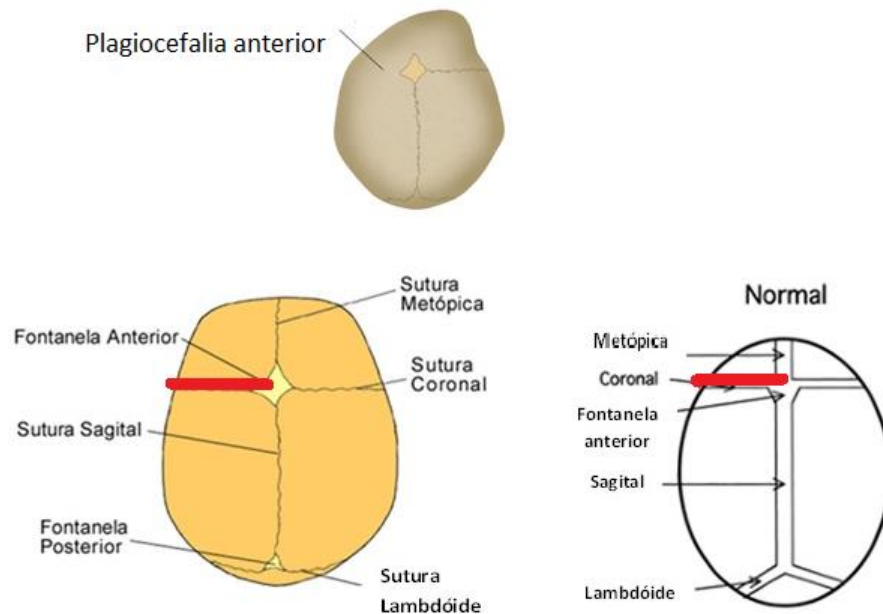


Figura 31 – Craniossinostose coronal unilateral.

- É comum a estenose conjunta da sutura lambdóide contra-lateral contribuindo para o aumento da pressão intracraniana.
- Ocorre um aplainamento e recuo da região frontal acometida em relação à contralateral, bem como uma elevação da sobrancelha.
- A característica primária da plagiocefalia anterior é o aplainamento/achatamento da região frontal e supraorbital no lado fundido, abaulamento na região frontal do lado oposto à fusão, devido ao crescimento compensatório, assimetria orbital com configuração arredondada do olho no lado iacometido e forma oval no lado contralateral além de desvio da raiz nasal em direção à sutura fundida.
- A base nasal está deslocada p/ o lado mais afetado e a orelha está posicionada mais anterior e superiormente neste lado.

- Radiologicamente é identificada uma elevação da asa maior do esfenoide no lado afetado caracterizando o sinal da órbita em alerquim.
- A plagiocefalia posterior, que se assemelha a plagiocefalia por craniossinostose, é extremamente comum e está relacionada à posição intraútero, muitas vezes associada ao torcicolo congênito e tem resolução espontânea.
- Pode, no entanto ser causada por uma fusão prematura isolada da lambdóide (paquicefalia), o que é considerado o tipo mais raro de craniossinostose não sindrômica, com frequência de 0-5% dos casos.
- Tratamento da plagiocefalia: semelhante ao relatado na braquicefalia
- Apenas com a diferença de que o avanço fronto-orbital é unilateral

5.11 Craniossinostose Metópica ou Trigonocéfalia

- A fusão da sutura metópica ocorre intra-utero
- É mais comum em homens
- Incidência de 1:15.000 nascidos vivos
- A antecipação deste evento pode causar deformidades cranianas onde a linha médio-frontal está projetada (há uma crista óssea na porção mediana da frente) e as margens laterais da frente estão retropostas.
- Isto dá ao crânio uma forma triangular, inspirando o termo trigonocéfalia (Trigono do grego – Triângulo).

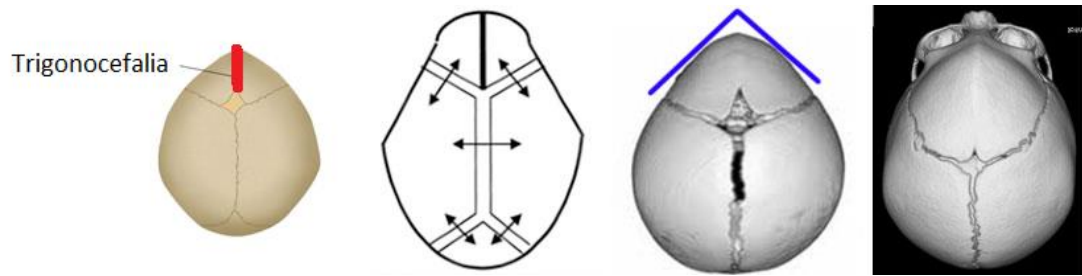


Figura 32 – Trigonocefalia

- A falta de crescimento paralelo à sutura comprometida causa uma aproximação excessiva das órbitas, com hipoteleorbitismo.
- Entre as craniossinostoses não-sindrômicas é a terceira mais frequente (5 a 15% dos casos)
- Apresenta-se 2 x mais comuns em filhos de mães epiléticas.
- O Valproato de Sódio é o responsável direto por essa má-formação (estenose metóptica) quando tomado durante a gravidez.
- O sexo masculino é predominante.
- Na sua forma isolada, ou seja, não sindrômica não costuma cursar com hipertensão endocraniana importante.
- Atraso no desenvolvimento neuropsicomotor só é observado em 1/3 dos casos de trigonocefalia, caracterizado por retardo mental e dificuldade de aprendizado.
- O tratamento segue as mesmas orientações das demais craniossinostoses: sempre no 1º ano de vida podendo ser remodelagem clássica ou distração osteogênica com molas.

5.12 Plagiocefalia Occipital (Sinostose Lambdoide) Quando bilateral; Paquicefalia.

- Sinostose lambdóide verdadeira é extremamente rara
- Incidência 1:130.000 nascidos vivos.
- Forma menos comum de craniossinostose.

- Caracterizada por fusão óssea da sutura lambdóide, achatamento do osso occipital ipsilateral, deslocamento pósterio-inferior do ouvido ipsilateral em relação à sutura fundida e distorção da base craniana posterior.
- Deve ser diferenciada da plagiocefalia deformante, que é comum e caracterizada por uma deformidade craniana em “paralelogramo”.
- A plagiocefalia deformante acomete 20% dos RN saudáveis.
- Em ambas o osso occipital está assimetricamente achatado.
- Nos pacientes com sinostose lambdóide, a orelha é posicionada posteriormente e inferiormente do lado da sutura fundida e o occipital está achatado.
- Nos pacientes com deformidade craniana (plagiocefalia), a orelha está posicionada anteriormente (comparada com a orelha do lado oposto) do lado do achatamento occipital.

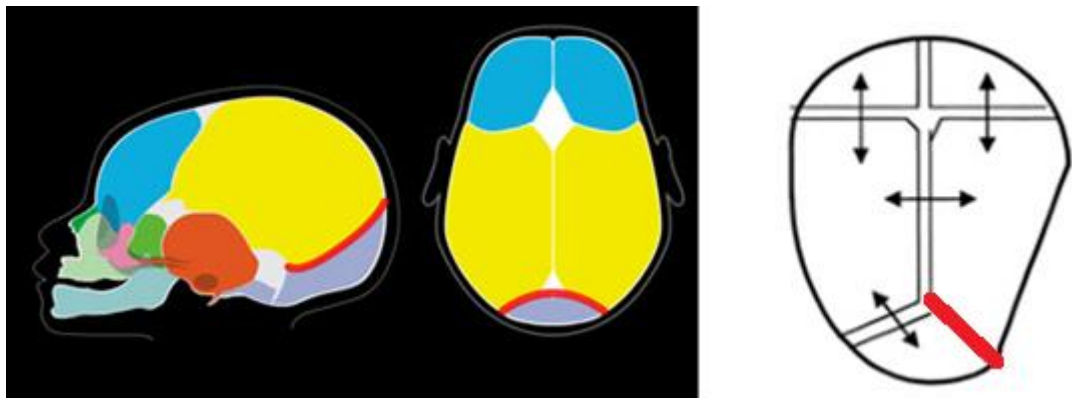


Figura 33 – Plagiocefalia occipital

- A plagiocefalia deformante melhora sem operação, enquanto a deformidade da sinostose lambdóide não irá melhorar sem cirurgia.
- A plagiocefalia deformante é mais comum do lado direito pela maior probabilidade de estar relacionado com a posição de decúbito assumida na infância.

- A decisão de indicar correção cirúrgica para a sinostose lambdóide unilateral depende da gravidade da deformidade.
- O tratamento varia dependendo de o problema ser uni ou bilateral, porém a exposição cirúrgica e as linhas de corte no crânio (craniotomia) são semelhantes.

5.13 Craniossinostose múltipla

- Acometimento simultâneo de várias suturas (pan-estenose) cursando com grande deformação do crânio.
- Conhecida como: turricefalia, oxicefalia, acroencefalia ou crânio em forma de trevo (Kleebltschadel).
- Representa 5-15% das craniossinostoses não sindrômicas.
- Possui alto grau de morbidade relacionado à hipertensão endocraniana.
- As suturas encontram-se encurtadas e deprimidas, interrompendo grandes bossas formadas pelo abaulamento dos ossos cranianos.
- A proeminente bossa frontal ladeada pelas 2 grandes bossas temporais, dá ao crânio uma forma de trevo.
- A falta de remodelagem do forame magno comprime o tronco cerebral levando à falência de funções vitais.
- A hipertensão endocraniana que acompanha o quadro pode ser muitas vezes mascarar uma hidrocefalia incipiente.
- Esta se manifesta logo após a descompressão do crânio e precisa ser tratada pela derivação ventrículo-peritoneal do líquido.

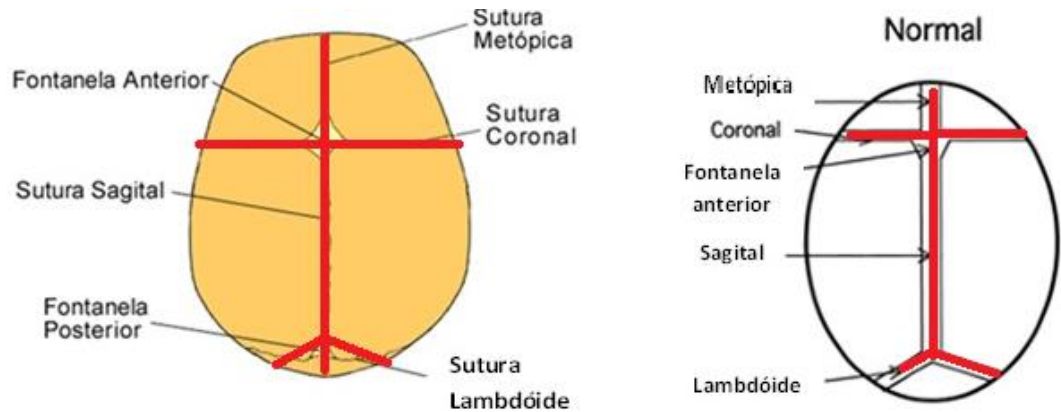


Figura 34 – Craniossinostose múltipla

Tratamento:

- Pode ser feito tanto pela forma convencional ou utilizando a distração osteogênica.
- Neste tipo de craniossinostose a remodelagem significa um descolamento global do crânio, com enxertia de toda a abobada e toda a morbidade que isto acarreta.
- Este tipo de cirurgia não é viável em um RN com equilíbrio tão lábil.
- Há que se esperar pelo menos o período de anemia fisiológica e a cirurgia de remodelagem será feita com no mínimo 4 meses.

5.14 Craniossinostoses Síndrômicas ou Craniofaciestenoses

Também chamada de complexas, síndrômicas e por acometerem os ossos da face denominam-se craniofaciestenose. Por acometerem os ossos da face trazem estigmas uma vez que compromete o crescimento desses ossos, por isso também pode ser chamada de disostose craniofacial.

- A maioria das craniossinostoses síndrômicas possuem padrão de transmissão autossômica dominante, com um risco de 50% de recorrência, ou seja se um dos pais apresentarem a alteração, os filhos terão uma chance de 50% de apresentarem.

- Característica constante: fusão de uma ou mais suturas cranianas, com deformidades variadas da abobada, associada à falta de crescimento dos ossos do 1/3 médio facial. Isto determina a insuficiência de sustentação ocular nas órbitas, exorbitismo (globos oculares protusos) e obstrução respiratória por limitação do espaço nas fossas nasais e orofaringe.
- Na prática é muito difícil distinguir entre uma estenose sindrômica e uma não sindrômica
- Em 1996, a craniossinostose foi relacionada como parte de mais de 150 síndromes genéticas.
- Hoje, 30% das síndromes já possuem sua tradução etiológica nas mutações genéticas.

5.15 Síndrome de Crouzon

Conhecida também com Disostose crânio-facial tipo I (Acrocefalossindactilia Tipo II)

- Doença rara que afeta o desenvolvimento do esqueleto crânio-facial.
- A incidência encontrada é de 1:25.000 nascidos vivos.
- Descrita primeiramente em 1912 pelo neurologista francês Octave Crouzon.
- Considerada a mais freqüente das disostoses craniofaciais
- Essa síndrome é responsável por aproximadamente 4.8% de todos os casos de craniossinostose, sendo a síndrome mais comum do grupo de mais de 100 tipos de craniossinostoses.
- Os pacientes apresentam perda precoce de flexibilidade do crânio, presentes desde o nascimento e com tendência a agravar-se com o tempo.

- Principais sinais clínicos são craniossinostose, hipertelorismo (afastamento do globo ocular), exoftalmia (protusão ocular), estrabismo externo, “nariz de bico de papagaio”, lábio superior curto, hipoplasticidade maxilar e relativo prognatismo mandibular (projeção do queixo), determinando um aspecto de hipodesenvolvimento do centro da face.
- Apresenta um padrão genético de transmissão (autossômico dominante).
- Risco de transmissão é estimado em 50% quando um dos pais é portador, sem depender do sexo do conceito. No entanto, 50% dos incidentes da síndrome de Crouzon não são herdados e sim, resultado de novas mutações espontâneas.
- Existem também indícios de que estas mutações estejam relacionadas com a idade paterna avançada.
- Embora a craniossinostose que mais comumente se apresenta seja a coronal bilateral ou braquicefalia, não há um padrão regular da deformidade craniana, podendo estar presentes a escafocefalia, trigonocefalia ou a oxicefalia.
- Não há deformidade associada em mão e pés o que diferencia de outras síndromes.
- A fusão prematura de ambas as coronóides, resultando em braquicefalia é a deformidade mais comum do crânio, mas também foram observadas escafocefalia e trigonocefalia, bem como a deformidade craniana em folha de trevo.
- A craniossinostose é total em torno dos 2-3 anos de idade, mas ocasionalmente, as suturas estão fundidas por ocasião do nascimento

o que pode dificultar o parto por via normal, estando assim indicada a cesariana.

- Pode existir atresia ou estenose variável dos condutos auditivos externos, contribuindo para a diminuição da acuidade auditiva associado a implantação baixa da orelha.
- A hipoplasia (hipodesenvolvimento) da porção média da face é traduzida por orbitas rasas com exorbitismo, que é um achado constante e pode resultar em conjuntivite ou ceratite de exposição.
- Pacientes apresentam má oclusão dentária (classe 3 de Angle) o que estimula a postura da língua no assoalho da boca, levando a protusão do queixo e má oclusão.
- Além disso, os portadores dessa síndrome podem apresentar comorbidades da medula espinhal, vértebras e membros.



Figura 35 – Paciente com Síndrome de Crouzon

Tratamento:

- O tratamento dependerá diretamente das prioridades funcionais.
- A grande prioridade: descompressão cerebral e proteção ocular.
- Esta prioridade é tratada com a prática da remodelagem fronto-orbital ou se pratica as molas implantáveis, como na braquicefalia.
- Apesar da grande melhora proporcionada pelo avanço dos ossos cranianos, não há estabilidade de resultado ao longo da infância e adolescência.
- Estando os tecidos suturais comprometidos, o crescimento das estruturas ósseas reposicionadas continua sendo insuficiente.
- Ao final da adolescência, portanto, pode ser necessário um novo procedimento cirúrgico.

Síndrome de Apert

- Apert também é conhecida como Acrocefalosindactilia Tipo I
- Descrita por Eugène Apert, um Neurologista Francês em 1906
- Possui incidência 1:160.000-200.000 nascidos vivos porém, a maioria dos casos é esporádica.
- É a anomalia mais comum entre asiáticos.
- A polissindactilia (união entre os dedos) é a característica constante que diferencia a Síndrome de Apert das demais síndromes craniofaciais.
- Caracterizada por craniossinostose, exorbitismo, hipoplasia da face média, sindactilia (união dos dedos) simétrica das mãos e pés, juntamente com outras má-formações.
- A deformidade dos ossos cranianos nesses pacientes é variável, mas na grande maioria das vezes apresenta-se como uma dimensão

ântero-posterior encurtada com craniossinostose acometendo as suturas coronóides, resultando em crânio turribraquicéfálico.

- O aspecto craniofacial típico é de uma frente achatada, alongada, com alargamento latero-lateral (bitemporal) e achatamento occipital.
- A porção media da face é hipodesenvlvida e acompanhada por proptose orbitária, fissuras palpebrais viradas para baixo e hipertelorismo.
- A sindactilia da mão que é característica para a doença na maioria das vezes apresenta fusão do 2º, 3º e 4º dedos (tipo I), resultando em uma massa manual mediodigital, mas com 1º e 5º dedos podem também estar unidos a essa massa.
- Quando o polegar está livre, este se apresenta alargado e desviado.
- Nós pés a sindactilia também acomete o 2º, 3º e 4º dedos.
- A face é muito característica: exorbitismo não tão intenso como no Crouzon, nariz é muito curto, devido ao grande encurtamento vertical da maxila.
- A base do crânio é ainda mais curta do que no crouzon e outras cranioestenoses, sendo extremamente verticalizada e atresica
- A hipoplasia maxilar resulta em uma má oclusão classe III de Angle.
- Claramente existe uma maior incidência de hidrocefalia em crianças com síndrome de Apert.
- Existe um aumento das incidências de aparecimento de retardo mental mas, muitos desses pacientes apresentam inteligência normal.

Tratamento: mesmos princípios de todas as craniofaciestenoses.

- Possui tendência à recidiva da retrusão de 1/3 médio, com reintervenção na adolescência.

- O tratamento da sindactilia dos pés nem sempre é tratada, ficando esta opção relegada a 2º plano, em face de tantas outras prioridades.
- As mãos devem receber atenção precoce para permitir a estimulação cerebral através do seu uso.
- A sindactilia costuma ser muito grave na síndrome de Apert e não só a fusão óssea é comum, como a falta de um feixe vasculonervoso para cada face lateral de dedo e a existência de um único tendão para um grupo de várias falanges fusionadas. Isto obriga um estudo pré-operatório cuidadoso com angiografia e tomografia das mãos.

6 DISCUSSÃO

O desenvolvimento tecnológico, fez com que um número cada vez maior de pacientes procure na *internet* conhecimento sobre suas doenças e o mal que lhe aflige, porém, na maioria desses ambientes virtuais, o conteúdo não passa por qualquer avaliação. As informações contidas podem estar incompletas, incorretas ou serem incompreensíveis para um leitor leigo. Diante desta realidade, parte significativa desse público pode ter dificuldade em distinguir as informações verídicas e isentas de intenções mercantilistas daquelas falsas e algumas até alarmantes (MENDONÇA & NETO, 2015).

O portal de malformações craniofaciais é um *site* direcionado ao público que busca informações sobre as alterações neste seguimento do corpo que, são muito preocupantes e estigmatizantes.

A escolha do nome do portal, AFFETO (Alterações Faciais e Tratamento), visa trazer de forma indireta, uma afeição e cuidado especial por esses pacientes e familiares que, em algum momento do diagnóstico buscam, de alguma maneira, conhecer um pouco mais sobre as alterações presentes.

Ao se fazer a busca de anterioridade encontrou-se *blogs*, *sites* de profissionais que trabalham na área e, apenas, quatro serviços de referência, destes apenas dois ligados a universidades. A grande maioria consistia em *blogs* alimentados por pessoas leigas no assunto que passaram a estudar sobre o tema quando algum familiar nascia com a malformação. Outras fontes de informação foram os artigos científicos, esses apesar de serem uma fonte potencialmente fidedigna de informação, traziam uma linguagem médica de difícil compreensão para o público leigo. Em alguns casos, nem todas as malformações eram encontradas no mesmo *site* e algumas delas

apenas em periódicos sobre o assunto. Em nenhuma das fontes encontrou-se referência aos centros de tratamento especializados custeados pelo Sistema Único de Saúde. Esses fatores associados serviram de estímulo para produzir informações verdadeiras, corretas e acessíveis ao público em um só domínio, o que facilitou o acesso, bem como a divulgação.

Para montar o conteúdo, cujo objetivo foi transmitir informação confiável aos leitores, a pesquisa das referências foi de suma importância. Assim, através das informações disponibilizadas em artigos científicos recentes, livros de referência na área, (Peter C. Neligan) e o próprio ECLAMC, que serviu de norte para quais as malformações abordar, foi montado o conteúdo do portal do presente estudo.

Todas as informações coletadas na bibliografia levantada contribuíram de maneira ímpar para uma boa compreensão de todos os aspectos envolvendo as malformações bem como o manejo no pré e pós-operatório.

O ECLAMC é um programa para a investigação dos fatores de risco e demais etiologias das anomalias congênitas em hospitais latino-americanos e serve de base para acompanhar a prevalência de determinada doença em países latinos. Este programa, atuante desde 1967 conta com alguns países como Chile, Argentina, Brasil, Bolívia, Peru, Venezuela e Colômbia que, através da pesquisa, procuram traçar o perfil de determinada alteração e realizar prevenção. Baseado neste estudo, foi elencado o grupo de malformações que acometem o segmento cervico-facial para compor o conteúdo do portal. Uma das alterações que teve grande notoriedade nos últimos anos foi a microcefalia, principalmente a relação de causa e efeito com o vírus zica, sendo considerada uma emergência de saúde pública pela

Organização Mundial de Saúde (OMS) em 2015 (ORIOLI, 2017). Devido à sua neurotropia, esse vírus causa alterações no crescimento e desenvolvimento cerebral, bem como manifestações oculares, artrogripose, desenvolvimento intra-uterino restrito sendo que: algumas malformações cerebrais serão diagnosticadas somente mais tarde, na infância (SOARES, 2016).

As demais malformações, tais como hidrocefalia, fissura lábio-palatal, microssomia, anencefalia, segundo o ECLAMC, foram as outras alterações que tiveram maior incidência e também foram abordadas no conteúdo. Diferentemente, as craniofaciestenoses, apesar de uma incidência pequena, foram descritas por estarem situadas no segmento cranial e por serem estigmatizantes.

Ao construir um material que fosse realmente útil e que esclarecesse as reais dúvidas de um determinado público, foi necessário colocar-se no lugar deste, de modo, a estabelecer coligação com os pacientes e familiares acometidos destes transtornos e realizar comunicação seja clara, objetiva, não alarmante evitando-se os termos médicos sempre que possível.

As pesquisas realizadas, no presente estudo, junto ao público leigo e profissionais da área, foram feitas por meio de questionário enviado por *e-mail* que ajudou a constatar quais as principais dúvidas e lacunas acerca das informações disponíveis. Ao analisar a resposta dos participantes foi observado que parte dos leigos tinha conhecimento da malformação craniofacial, no entanto, desconheciam onde se estabelecem os serviços de referência dos estados ou municípios.

Uma grande parcela dos entrevistados afirmou utilizar a *internet* quando surgia dúvidas sobre determinada doença. Tal fato mostra a

importância desse canal como fonte de informação, no entanto, um outro fator que chamou a atenção foi: grande parcela acreditava que nem todas as informações disponíveis na *internet* eram verdadeiras. Com relação à fonte de informação, essas pessoas julgaram que as fontes mais fidedignas eram *sites* de profissionais na área e *sites* de universidades e faculdades, respectivamente. Por outro lado, o uso de termos técnicos poderia prejudicar a interpretação da informação ali disponibilizada.

Dessa forma, tão importante quanto o que escrever é como escrever. Foi dada especial atenção ao nível de complexidade da linguagem utilizada, a fim de tornar o conteúdo mais inteligível ao leitor.

O presente portal foi desenvolvido com foco no usuário, pensando em todos os detalhes que facilitassem seu acesso e sua compreensão acerca dos aspectos mais importantes relacionados às malformações, bem como, uma breve orientação sobre o tratamento, abrangendo as diversas classes sociais e públicos. O conhecimento do paciente sobre saúde é o fator preditivo, individual de maior relevância no envolvimento, satisfação e resultado final de tratamento médico (BENNET *et al.*, 2009).

Através do *site* www.malformacoesdaface.com.br o portal irá trazer aos internautas informação correta, segura e confiável; acima de tudo, local de referência para os portadores de malformações craniofaciais.

O presente estudo teve como proposta, enviar questionário aos profissionais que trabalham com malformações, no intuito de detectar as lacunas de necessidades que auxiliassem na confecção do conteúdo do portal.

Os profissionais submetidos aos questionamentos quanto à informação disponibilizada ao público leigo, afirmaram que não consideravam as informações acessíveis ao público e que parte disso se devia à linguagem utilizada. Sugestionaram que o uso de uma linguagem simples, acessível, associada a imagens ilustrativas, facilitaria a compreensão acerca do assunto. Dessa forma foram utilizadas imagens ilustrativas das alterações, bem como, esboço das mesmas para ilustrar e facilitar o entendimento na confecção do portal.

Tais profissionais concordaram com a importância do tratamento em centro especializado, afirmaram que esses pacientes precisam de tratamento multidisciplinar e não de tratamento pontual e isolado. Quando referênciava-se ao paciente portador de fissura lábio-palatal, além da alteração anatômica em lábio e palato, esses pacientes apresentam alterações de dentição, deglutição e fonação e que o acompanhamento com outros profissionais é de extrema importância; sendo concordância entre aqueles que trabalham nessa área.

Com relação aos centros de referência, os profissionais afirmaram não haver um número de centros de referência que atendam a toda a demanda. Em alguns Estados como: Amazonas, Amapá e Sergipe, não há centros de referência para atendimento aos pacientes com malformações craniofaciais. Observa-se maior concentração dos serviços de referência na região sul e sudeste do país <http://www.operacaosorriso.org.br/index.php/our/atendimento-por-estado/exposicao/acesso> em 12/12/2017.

Espera-se que esse portal seja mais uma ferramenta na elucidação sobre malformações a depender da empatia do público, número de acessos,

desponta-se perspectiva para tradução para outros idiomas, bem como, abordagem de outras malformações.

Impacto Social

O portal AFFETO é uma plataforma de acesso gratuito sem fins lucrativos e mercantilistas, isento de informações tendenciosas e parciais. Sua grande função é informar a população sobre as malformações craniofaciais, bem como, os serviços de referência mais próximos ao domicílio. Muitos são os pacientes portadores de malformações e é sabido que, no momento do diagnóstico, a *internet* tem se mostrado um canal de informação valioso. Devidos a tantas notícias falaciosas é importante a existência de um meio que entregue conteúdo com coerência, rigor e imparcialidade referente a suas informações, validadas pelos juízes que fizeram parte do presente estudo.

Com a expansão do acesso à *internet*, os pacientes puderam se beneficiar das informações. Esse público nem sempre se apresenta familiarizado com as informações ai presentes, devido a inveracidade ou, até mesmo, devido aos termos médicos que podem confundir ou tornar o aprendizado mais difícil.

Em outro escopo, assegurar que os pacientes leiam o conteúdo do portal é uma forma de orientar, acalmar e referenciar os centros profissionais para realização do tratamento.

Por fim, esse portal poderá também ser usado por profissionais, em um futuro próximo, para atualizar determinado tipo de tratamento. Através de uma linguagem mais simples, alunos de graduação poderão absorver melhor os conceitos de cada malformação e assim, como futuros difusores

de opinião, transmitirem informações corretas aos pacientes e familiares envolvidos.

7 CONCLUSÃO

Foi criado o portal AFETTO, com informações e orientações sobre malformações craniofaciais e os serviços de referência distribuídos ao longo de todo o território nacional, destinado ao público leigo.

8 REFERÊNCIAS

Bennett IM, Chen J, Soroui JS, White S. The contribution of health literacy to disparities in self-rated health status and preventive health behaviors in older adults. *Ann Fam Med*, 2009;**7**(3):204-11.

Ferreira FK, Song EH, Gomes H, Garcia EB, Ferreira LM. New mindset in scientific method in the health field: Design Thinking. *Clinics*. 2015;**70**(12):770-2.

Beth A Dehoff, MPH, Lisa K Staten, PhD; Rylin Christine Rodgers. The Role of Online Social Support in Supporting and Educating Parents of Young Children With Special Health Care Needs in the United States: A Scoping Review. *J Med Internet Res* 2016;**(18)**:1.

Coelho EQ, Coelho AQ, Cardoso JED. Informações médicas na internet afetam a relação médico-paciente? *Rev bioét (Impr.)* 2013;**21**(1):142-9.

DeHoff BA, Staten LK, Rodgers RC, Denne SC. The Role os Online Social Support in Supporting and Educating os Young Children With Special Health Care Needs in the United States: A Scoping Review. *J. Med Internet Res* 2016;**18**(12).

Ferreira. Fernando Kobuti Patente Canvas: Transformando a maneira de criar patentes inovadoras. 2016. Tese (Mestrado) – Universidade Federal de São Paulo. Curso de Mestrado Profissional – Ciência, tecnologia e gestão aplicadas à regeneração tecidual.

Gomes HF, Varela AV. Mediação da informação na área da medicina: possibilidades de interlocução entre os saberes científico, profissional e sociocultural. *Perspectivas em Ciência da Informação*, 2016;**21**(1):3-22.

Massin MM, Montesanti J, Gerard P. Use of the Internet by parents of children with congenital heart disease. *Acta Cardiol.* 2006;61(4):406-10.

Mening R. WordPress vs Joomla vs Drupal + CMS comparison chart. Which one is the best? Disponível em: <<http://websitesetup.org/cms-comparisonwordpress-vs-joomla-drupal/>> Acesso em 28.04.2017.

Moore, Keithl. *Embriologia Clínica*. 8ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2008;356p.

Monelleó I L, Gil-da-Silva-Lopes V.L. Anomalias craniofaciais: descrição e avaliação das características gerais da atenção no Sistema Único de Saúde. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro. 2006;22(5):913-22.

Moretti FA, Oliveira VE, Silva EMK. Acesso a informações de saúde na internet: uma questão de saúde pública? *Rev Assoc Med Bras* 2012;58(6):650-8.

Orioli IM, Dolk H, Lopes-Camelo JS. Prevalence and clinical profile of microcephaly in South America pre-Zika, 2005-14: prevalence and case-control study. *BMJ.* 2017;359:j5018.

Orsi JM. *Anomalias craniofaciais; as faces do tratamento*, 2006. Disponível em: <<http://www.unifenas.br/extensao/cartilha/Centrinho.pdf>> Acesso em: 2017 jul. 2017.

Pan American Health Organization. Neurological syndrome, congenital malformations, and Zika virus infection. Implications for public health in the Americas—epidemiological alert. Washington DC: World Health Organization, Pan American Health Organization; 2015. <http://www.paho.org/hq/index.php?option=com_docman&task=doc_view&Itemid=270&gid=32405&lang=en>. (acessado em 09/jan/2017)>.

Pawluk MS, Campaña H, Gili LJA, Comas LB. Determinantes sociales adversos y riesgo para anomalías congénitas seleccionadas. Arch Argent Pediatr 2014;112(3):215-23.

Shastri A, Ravindranath Y, Ravindranath R. Analysis of Fetal Palate to Assist Pre-natal Ultrasound. J Clin Diagn Res. 2016;10(10).

Soares de Oliveira-Szejnfeld P, Levine D, Melo AS de O, *et al.* Congenital Brain Abnormalities and Zika Virus: What the Radiologist Can Expect to See Prenatally and Postnatally. Radiology 2016;281:203.

<<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/microcephaly/pt/>> acesso dia 10 de março de 2018.

Vargas A. Saad, E. Características dos primeiros casos de microcefalia possivelmente relacionados ao vírus Zika notificados na Região Metropolitana de Recife, Pernambuco. Epidemiol. Serv. Saude, Brasília, 2016;25(4):691-700.

Wójcicki P, Koźlik MJ, Wójcicka K. Genetic Factors in Selected Complex Congenital Malformations with Cleft Defect. Adv Clin Exp Med. 2016;25(5):977-87.

9 NORMAS ADOTADAS

- DeCS Descritores em Ciências da Saúde [base de dados na Internet]. São Paulo: BIREME; Disponível em: <http://decs.bvs.br/>
- Ferreira L M. Projetos, Dissertações e Teses. Orientação Normativa. Guia Prático. RED Publicações. São Paulo, 2017.
- International Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals: writing and editing for biomedical publication [Internet]. Philadelphia (PA): ICMJE Secretariat office, American College of Physicians; [updated 2008 Oct; cited 2010 May 23]. Available from: URL: <http://www.icmje.org>.

10 APÊNDICES

APÊNDICE 1 – Parecer consubstanciado do CEP - UNIFESP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: PORTAL DE INFORMAÇÕES SOBRE MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS CRANIOFACIAIS

Pesquisador: ALLAN DA COSTA SANTOS

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 86208618.0.0000.5505

Instituição Proponente: Escola Paulista de Medicina

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.658.960

Apresentação do Projeto:

Projeto CEP/UNIFESP n:0310/2018

As malformações congênitas craniofaciais compreendem alterações na formação do arcabouço ósseo e de partes moles da região cefálica e por isso trazem estigmas não só para o portador, mas para a família e todos aqueles que têm contato direto com o acometido. Quando do diagnóstico firmado, muitas das vezes recorre-se à internet para maiores informações sobre a prevalência, diagnóstico, tratamento e expectativa de vida. A disseminação das informações nos dias atuais ocorre de maneira exponencial e rápida assim como o número de pessoas sedentas por respostas faz da internet a maneira mais fácil e objetiva de elucidar as dúvidas do cotidiano. O acesso é feito por meio de computadores, tradicionais e atualmente os smartphones têm ganhado destaque nesse meio. Só no Brasil no ano de 2014 foram vendidos 55 milhões de smartphones (<http://br.idclatin.com/releases/news.aspx?id=1613>), um recorde para o país, demonstrando a incorporação dessa nova tecnologia por parcela significativa da sociedade. No entanto, a confiabilidade das informações transmitidas pela internet ainda carecem de regulamentação uma vez que não se pode verificar a qualidade das informações às quais o público leigo tem acesso. Objetivo: desenvolver um portal de informações sobre as malformações craniofaciais mais prevalentes bem como os serviços de referência distribuídos ao longo de todo território nacional.

Conclusão: O portal de trará de forma objetiva, simples e clara as informações sobre as malformações mais prevalentes bem como orientações e cuidados com os recém nascidos e

Endereço: Rua Francisco de Castro, 55

Bairro: VILA CLEMENTINO

CEP: 04.020-050

UF: SP

Município: SAO PAULO

Telefone: (11)5571-1062

Fax: (11)5539-7162

E-mail: cep@unifesp.edu.br



Continuação do Parecer: 2.658.960

Objetivo da Pesquisa

unidades de referência para tratamento mais próximo do domicílio.

Objetivo da Pesquisa:

-HIPÓTESE: Desinformação quanto às más formações gera angústia, tristeza e desespero por parte dos familiares dos portadores.

-OBJETIVO PRIMÁRIO: Criar um portal de informações e orientações sobre as malformações craniofaciais mais prevalentes e os serviços de referência distribuídos ao longo de todo território nacional.

-OBJETIVO SECUNDÁRIO: Informação segura, objetiva e acessível ao público leigo

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Em relação aos riscos e benefícios, o pesquisador declara:

-RISCOS: Não há riscos mensuráveis tendo em vista que todo conteúdo a ser disponibilizado no portal será avaliado por médicos especialistas na área.

-BENEFÍCIOS: Informação de qualidade acessível

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de projeto do programa de Mestrado Profissional em Ciência, Tecnologia e Gestão aplicadas à Regeneração Tecidual, de ALLAN DA COSTA SANTOS. Orientador: Prof. Heitor Francisco de Carvalho Gomes; Coorientadora: Prof.a Denise Nicodemo. Projeto vinculado ao Departamento de Cirurgia, SP-EPM, UNIFESP .

TIPO DE ESTUDO: Estudo descritivo onde será criado portal de malformações craniofaciais bem como os serviços de referência em cada estado e ou região.

LOCAL: Departamento de Cirurgia

PROCEDIMENTOS:

- Pesquisa de anterioridade: Foi realizado pesquisa na internet utilizando o termo "malformação craniofacial" nos principais mecanismos de busca, onde foram encontrados 114.000 páginas no Google® e 25.600 páginas no Yahoo® (Quadro 1), e foram analisados todos os sites das primeiras cinco páginas, considerando que quase 98% das pessoas acessam apenas as primeiras páginas Registrado domínio de acordo com a proposta.

-Conteúdo: Para montagem do conteúdo será usado como referência o Estudo Colaborativo LatinoAmericano de Malformações Congênitas (ECLAMC) e informações contidas em artigos científicos de revistas indexadas (www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed), com menos de 10 anos, dados do Ministério da Saúde, bem como livros de referência dentro da especialidade como Cirurgia Plástica Cabeça e Pescoço (Peter C. Neligan) e Embriologia (Moore e Persaud). A linguagem será

Endereço: Rua Francisco de Castro, 55
Bairro: VILA CLEMENTINO **CEP:** 04.020-050
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)5571-1062 **Fax:** (11)5539-7162 **E-mail:** cep@unifesp.edu.br



Continuação do Parecer: 2.658.960

adaptada para fácil compreensão do público alvo no caso, familiares dos pacientes portadores.

-Análise do perfil dos visitantes: Será utilizado o aplicativo gratuito Google Analytics® para análise do fluxo de entrada e perfil dos visitantes. O aplicativo é utilizado para fins comerciais para análise do perfil de visitantes de um determinado website, possibilita a identificação de dados como: perfil sócio-demográfico, comportamento, tempo de acesso, aquisições, tecnologia utilizada para acesso, interação com mídias sociais.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

- 1- Foram apresentados os principais documentos: folha de rosto; projeto completo; cópia do cadastro CEP/UNIFESP, orçamento financeiro e cronograma apresentados adequadamente.
- 2-TCLE a ser aplicado aos participantes

Recomendações:

Solicita-se ao pesquisador que revise a escrita, de modo a evitar erros gramaticais e de concordância, e sentenças ambíguas, como "Caso algum questionamento gere desconforto, fique a vontade para não manifestar" (TCLE).

O pesquisador afirmou no arquivo pendencias.pdf que inseriu o seguinte trecho no projeto: "Para validação do conteúdo do portal, foi criado um questionário a ser aplicado em 20 pessoas, do público leigo, sobre o seu conhecimento acerca do assunto. Da mesma forma foram selecionados 20 profissionais especialistas em malformações para opinarem sobre a relevância do tema bem como o conteúdo do portal. Veja questionários em anexo." No entanto, o arquivo projeto.pdf NÃO inclui o trecho, nem o questionário.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

As alterações anteriormente solicitadas foram atendidas.

1-No formulário de submissão da Plataforma brasil foi feita referência a participação de 20 indivíduos do Público leigo, para análise da linguagem do conteúdo e 20 especialistas em malformações craniofaciais, para análise do conteúdo a ser disponibilizado no portal. Entretanto, essas avaliações não foram relatadas na metodologia do estudo. Favor adequar a metodologia dando detalhes sobre a participação tanto de profissionais como do público leigo (como serão recrutados, como responderão ao questionário, quantos serão, etc.).

2- Será necessário enviar o questionário que será aplicado a essas duas populações de participantes.

Endereço: Rua Francisco de Castro, 55
Bairro: VILA CLEMENTINO **CEP:** 04.020-050
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)5571-1062 **Fax:** (11)5539-7162 **E-mail:** cep@unifesp.edu.br



Continuação do Parecer: 2.658.960

3-O TCLE está dirigido a profissional experiente no assunto. Será necessário enviar o modelo de TCLE a ser aplicado à população leiga.

PENDÊNCIAS ATENDIDAS

Considerações Finais a critério do CEP:

O CEP informa que a partir desta data de aprovação, é necessário o envio de relatórios parciais (semestralmente), e o relatório final, quando do término do estudo.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1078724.pdf	11/04/2018 00:08:27		Aceito
Outros	pendencias.pdf	11/04/2018 00:07:01	ALLAN DA COSTA SANTOS	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	profissional.pdf	11/04/2018 00:02:18	ALLAN DA COSTA SANTOS	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	leigo.pdf	11/04/2018 00:00:53	ALLAN DA COSTA SANTOS	Aceito
Outros	comitee.pdf	25/03/2018 22:08:25	ALLAN DA COSTA SANTOS	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.pdf	25/03/2018 22:07:27	ALLAN DA COSTA SANTOS	Aceito
Folha de Rosto	Comite.pdf	25/03/2018 22:06:12	ALLAN DA COSTA SANTOS	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto.pdf	19/03/2018 16:23:47	ALLAN DA COSTA SANTOS	Aceito

Endereço: Rua Francisco de Castro, 55

Bairro: VILA CLEMENTINO

CEP: 04.020-050

UF: SP

Município: SAO PAULO

Telefone: (11)5571-1062

Fax: (11)5539-7162

E-mail: cep@unifesp.edu.br



Continuação do Parecer: 2.658.960

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SAO PAULO, 16 de Maio de 2018

Assinado por:
Miguel Roberto Jorge
(Coordenador)

Endereço: Rua Francisco de Castro, 55
Bairro: VILA CLEMENTINO **CEP:** 04.020-050
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)5571-1062 **Fax:** (11)5539-7162 **E-mail:** cep@unifesp.edu.br

APÊNDICE 2 – Questionário enviado ao público leigo.



MESTRADO PROFISSIONAL EM CIÊNCIA,
TECNOLOGIA E GESTÃO APLICADAS À
REGENERAÇÃO TECIDUAL

UNIFESP

Convido-o a participar da pesquisa referente ao projeto intitulado “PORTAL DE MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS” que tem o objetivo desenvolver um portal para informações sobre as malformações craniofaciais mais prevalentes, para obtenção de título no Mestrado Profissional em Gestão, Inovação e Tecnologia em Regeneração Tecidual da Universidade Federal de São Paulo.

O contato será realizado via e-mail e posteriormente presencial para entrega do questionário e do termo. Assim que estiver respondido poderá ser encaminhado a mim por e-mail. As perguntas serão a respeito do conhecimento e informações que o senhor (a) possui sobre o assunto, através de um questionário impresso, e serão formuladas de modo que as respostas sejam de múltipla escolha, sendo a maioria “Sim” ou “Não”. O questionário deve demorar cerca de 15 minutos para ser respondido. Caso algum questionamento gere desconforto, fique a vontade para não manifestar.

Não haverá benefício direto ao voluntário desta pesquisa.

Todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, serão analisadas em conjunto com as de outros voluntários, não sendo divulgado a sua identificação ou de outros participantes em nenhum momento.

É garantida a plena liberdade de recusar-se a participar ou retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma.

O (A) senhor (a) tem a garantia de que todos os dados obtidos a seu respeito, assim como qualquer material coletado só serão utilizados neste estudo.

Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação.

A qualquer momento, se for de seu interesse, o (a) senhor (a) poderá ter acesso a todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, ou a respeito dos resultados gerais do estudo.

Quando o estudo for finalizado, o (a) senhor (a) será informado sobre os principais resultados e conclusões obtidas.

Em qualquer etapa do estudo, o (a) senhor (a) terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa, para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é Allan da Costa Santos, que pode ser encontrado

através do telefone (31) 98860-1230 e endereço eletrônico drallandacosta@gmail.com. Se o (a) senhor (a) tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o CEP da Unifesp - Rua Prof.Francisco de Castro, n: 55, - 04020-050, E-mail CEP@unifesp.edu.br, Tel: (11) 5571-1062, FAX: (11) 5539-7162.

1-Você sabe o que é uma malformação craniofacial?

- Sim
- Não

2-Você tem parentes com malformações craniofaciais?

- Sim
- Não

3-Você sabe onde fica o serviço de referência de sua cidade ou estado?

- Sim
- Não

4-O que você acha que causa malformação craniofacial?

- Herança genética
- Drogas
- Tabagismo e etilismo
- Vírus e bactérias
- Vários fatores
- Todas as opções anteriores

5-Das malformações abaixo, qual você acredita ser mais comum?

- Anencefalia
- Hidrocefalia
- Microcefalia
- Fissura labiopalatal
- Craniossinostoses

6-Você acredita que todas as informações disponíveis na internet são verdadeiras?

- Sim
- Não
- Talvez

7-Qual sua principal fonte de informação quando surge dúvida sobre alguma doença?

- Internet*
- Televisão
- Jornais e revistas
- Rádio
- Outros

8-Quando você consulta a internet para pesquisar doenças; quais locais de informação você julga ter informações verdadeiras e fidedignas?

- Blog sobre o assunto
- Site de universidades e faculdades
- Site de profissionais na área
- Site de emissoras
- Outros

9-Você acha que os termos técnicos na medicina podem atrapalhar a compreensão de determinado assunto?

- Sim
- Não
- Talvez

10-Você acredita que informações fidedignas reunidas em um só local ajudaria aos familiares e portadores de malformações?

- Sim
- Não
- Talvez

APÊNDICE 3 – Questionário enviado aos Profissionais Médicos.

MESTRADO PROFISSIONAL EM CIÊNCIA,
TECNOLOGIA E GESTÃO APLICADAS À
REGENERAÇÃO TECIDUAL

UNIFESP

Convido-o a participar da pesquisa referente ao projeto intitulado “PORTAL DE MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS” que tem o objetivo desenvolver um portal para informações sobre as malformações craniofaciais mais prevalentes, para obtenção de título no Mestrado Profissional em Gestão, Inovação e Tecnologia em Regeneração Tecidual da Universidade Federal de São Paulo.

Será aplicado um questionário individual para o (a) senhor (a), por ser um profissional experiente no assunto. O contato será realizado via email e posteriormente presencial para entrega do questionário e do termo. Assim que estiver respondido poderá ser encaminhado a mim por e-mail. As perguntas serão a respeito do conhecimento e informações que o senhor (a) possui sobre o assunto, através de um questionário impresso, e serão formuladas de modo que as respostas sejam de múltipla escolha, sendo a maioria “Sim” ou “Não”. O questionário deve demorar cerca de 15 minutos para ser respondido. Caso algum questionamento gere desconforto, fique a vontade para não manifestar.

Não haverá benefício direto ao voluntário desta pesquisa.

Todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, serão analisadas em conjunto com as de outros voluntários, não sendo divulgado a sua identificação ou de outros participantes em nenhum momento. Essas informações terão como objetivo orientar na criação e desenvolvimento do portal de malformações craniofaciais.

É garantida a plena liberdade de recusar-se a participar ou retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma.

O (A) senhor (a) tem a garantia de que todos os dados obtidos a seu respeito, assim como qualquer material coletado só serão utilizados neste estudo.

Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação.

Cláusula 8a. A CONTRATADA não se responsabilizará pelo conteúdo, marcas, disponibilidade do serviços fornecidas pela CONTRATANTE.

A qualquer momento, se for de seu interesse, o (a) senhor (a) poderá ter acesso a todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, ou a respeito dos resultados gerais do estudo.

Quando o estudo for finalizado, o (a) senhor (a) será informado sobre os principais resultados e conclusões obtidas.

Em qualquer etapa do estudo, o (a) senhor (a) terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa, para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é Allan da Costa Santos, que pode ser encontrado através do telefone (31) 98860-1230 e endereço eletrônico drallandacosta@gmail.com. Se o (a) senhor (a) tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o CEP da Unifesp - Rua Prof.Francisco de Castro, n: 55, - 04020-050, E-mail CEP@unifesp.edu.br, Tel: (11) 5571-1062, FAX: (11) 5539-7162.

Esse termo foi elaborado em duas vias devidamente assinadas, sendo que uma ficará com o (a) senhor (a) e a outra com o pesquisador.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo “PORTAL DE MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS”. Eu discuti com Allan da Costa Santos sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes.

Ficou claro, também, que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido.

1-Você considera as informações referentes a malformações suficientes e acessíveis ao público leigo?

Sim

Não

2-Você acha fácil a notificação de uma malformação?

Sim

Não

3-O que você considera importante na qualidade da informação disponível na internet?

Clareza

Objetividade

Figuras ilustrativas

Não utilização de termos médicos quando possível

Todas respostas anteriores

4-Você conhece os centros de referência para tratamento de malformações em seu estado?

Sim

Não

5-Você acredita que tais pacientes seriam melhor tratados em centros de referência?

Sim Não

6-O atendimento multiprofissional seria uma fator preponderante para o sucesso do tratamento dos pacientes ou seria apenas um fator comemorativo?

Sim não há sucesso no tratamento de forma isolada

Não acredito que outros profissionais atuando simultaneamente poderiam trazer benefícios

7-Você, como profissional, acredita que há centros de referência que atendam toda a demanda?

Sim

Não

8-Você acredita que a informação disponível apresenta uma linguagem de fácil compreensão?

Sim

Não. Acredito que os termos técnicos possam dificultar a compreensão

9-Você acredita que o uso de imagens poderia facilitar a compreensão do público leigo?

Sim

Não acho que figuras facilitem a compreensão

APÊNDICE 4 -Termo de Consentimento Livre e Esclarecido enviado ao público leigo



MESTRADO PROFISSIONAL EM CIÊNCIA,
TECNOLOGIA E GESTÃO APLICADAS À
REGENERAÇÃO TECIDUAL

UNIFESP

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Convido-o a participar da pesquisa referente ao projeto intitulado “PORTAL DE MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS” que tem o objetivo desenvolver um portal para informações sobre as malformações craniofaciais mais prevalentes, para obtenção de título no Mestrado Profissional em Gestão, Inovação e Tecnologia em Regeneração Tecidual da Universidade Federal de São Paulo.

Será aplicado um questionário individual para o (a) senhor (a), por ser considerado uma pessoa leiga no assunto. O contato será realizado via email e posteriormente presencial para entrega do questionário e do termo. Assim que respondido, as informações serão encaminhadas a mim por e-mail. As perguntas serão a respeito do conhecimento e informações que o senhor (a) possui sobre o assunto, através de um questionário a ser respondido virtualmente e impresso posteriormente, e as perguntas serão formuladas de modo que as respostas sejam de múltipla escolha, sendo a maioria “Sim” ou “Não”. O questionário deve demorar cerca de 15 minutos para ser respondido. Caso algum questionamento gere desconforto, fique a vontade para não manifestar.

Não haverá benefício direto ao voluntário desta pesquisa nem tampouco riscos inerentes à participação do mesmo.

Todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, serão analisadas em conjunto com as de outros voluntários, não sendo divulgado a sua identificação ou de outros participantes em nenhum momento.

É garantida a plena liberdade de recusar-se a participar ou retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma.

O (A) senhor (a) tem a garantia de que todos os dados obtidos a seu respeito, assim como qualquer material coletado só serão utilizados neste estudo.

Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação nem tampouco vínculo de qualquer natureza entre o pesquisado e o pesquisador e ou a Universidade.

A qualquer momento, se for de seu interesse, o (a) senhor (a) poderá ter acesso a todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, ou a respeito dos resultados gerais do estudo.

Quando o estudo for finalizado, o (a) senhor (a) será informado sobre os principais resultados e conclusões obtidas.

Caso sinta-se constrangido ou desconfortável com a pesquisa, não se sinta obrigado a responder o questionário. A ausência de resposta ao mesmo não implicará em qualquer tipo de dano a sua reputação ou sua imagem.

Em qualquer etapa do estudo, o (a) senhor (a) terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa, para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal

investigador é Allan da Costa Santos, que pode ser encontrado através do telefone (31) 98860-1230 e endereço eletrônico drallandacosta@gmail.com. Se o (a) senhor (a) tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o CEP da Unifesp - Rua Prof.Francisco de Castro, n: 55, - 04020-050, E-mail CEP@unifesp.edu.br, Tel: (11) 5571-1062, FAX: (11) 5539-7162.

Esse termo foi elaborado em duas vias devidamente assinadas, sendo que uma ficará com o (a) senhor (a) e a outra com o pesquisador.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo “PORTAL DE MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS”. Eu discuti com Allan da Costa Santos sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes.

Ficou claro, também, que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido.

Data: ____/____/2018

Nome e RG do participante da pesquisa

Assinatura do participante da pesquisa

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste (a) participante para realização deste estudo. Declaro ainda que me comprometo a cumprir todos os termos aqui descritos.

Data ____/____/2018

Pesquisador: Allan da

Costa Santos

APÊNDICE 5 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido enviado aos profissionais médicos



MESTRADO PROFISSIONAL EM CIÊNCIA,
TECNOLOGIA E GESTÃO APLICADAS À
REGENERAÇÃO TECIDUAL

UNIFESP



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Convido-o a participar da pesquisa referente ao projeto intitulado “PORTAL DE MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS” que tem o objetivo desenvolver um portal para informações sobre as malformações craniofaciais mais prevalentes, para obtenção de título no Mestrado Profissional em Gestão, Inovação e Tecnologia em Regeneração Tecidual da Universidade Federal de São Paulo.

Será aplicado um questionário individual para o (a) senhor (a), por ser um profissional experiente no assunto. O contato será realizado via email e posteriormente presencial para entrega do questionário e do termo. Assim que estiver respondido poderá ser encaminhado a mim por e-mail. As perguntas serão a respeito do conhecimento e informações que o senhor (a) possui sobre o assunto, através de um questionário a ser respondido virtualmente e impresso posteriormente, e as perguntas serão formuladas de modo que as respostas sejam de múltipla escolha, sendo a maioria “Sim” ou “Não”. O questionário deve demorar cerca de 15 minutos para ser respondido. Caso algum questionamento gere desconforto, fique a vontade para não manifestar.

Não haverá benefício direto ao voluntário desta pesquisa nem tampouco riscos inerentes à participação do mesmo.

Todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, serão analisadas em conjunto com as de outros voluntários, não sendo divulgado a sua identificação ou de outros participantes em nenhum momento.

É garantida a plena liberdade de recusar-se a participar ou retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma.

O (A) senhor (a) tem a garantia de que todos os dados obtidos a seu respeito, assim como qualquer material coletado só serão utilizados neste estudo.

Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação

nem tampouco vínculo de qualquer natureza entre o pesquisado e o pesquisador e ou a Universidade.

A qualquer momento, se for de seu interesse, o (a) senhor (a) poderá ter acesso a todas as informações obtidas a seu respeito neste estudo, ou a respeito dos resultados gerais do estudo.

Quando o estudo for finalizado, o (a) senhor (a) será informado sobre os principais resultados e conclusões obtidas.

Caso sinta-se constrangido ou desconfortável com a pesquisa, não se sinta obrigado a responder o questionário. A ausência de resposta ao mesmo não implicará em qualquer tipo de dano a sua reputação ou sua imagem.

Em qualquer etapa do estudo, o (a) senhor (a) terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa, para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é Allan da Costa Santos, que pode ser encontrado através do telefone (31) 98860-1230 e endereço eletrônico drallandacosta@gmail.com. Se o (a) senhor (a) tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o CEP da Unifesp - Rua Prof.Francisco de Castro, n: 55, - 04020-050, E-mail CEP@unifesp.edu.br, Tel: (11) 5571-1062, FAX: (11) 5539-7162.

Esse termo foi elaborado em duas vias devidamente assinadas, sendo que uma ficará com o (a) senhor (a) e a outra com o pesquisador.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo “PORTAL DE MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS”. Eu discuti com Allan da Costa Santos sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes.

Ficou claro, também, que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido.

Data: ____/____/2018

Nome e RG do participante da pesquisa

Assinatura do participante da pesquisa

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste (a) participante para realização deste estudo. Declaro ainda que me comprometo a cumprir todos os termos aqui descritos.

Data ____/____/2018

Pesquisador: Allan da Costa Santos

APÊNDICE 5 – Contrato de Produção de Site



CONTRATO DE PRODUÇÃO DE SITE

IDENTIFICAÇÃO DAS PARTES CONTRATANTES

CONTRATANTE: ALLAN DA COSTA SANTOS, portador do RG MG 7556-109, CPF 047.580.246-26, residente e domiciliado na Av. Pasteur, nº 135 aptº 1601, bairro Santa Efigênia, Cep 30.150-290, no Estado de Minas Gerais.

CONTRATADA: F 5 DESIGN -FÁBIO CRUZ BERNARDES DE SOUZA, com sede em Belo Horizonte, na Rua Sílvio Romero nº 170, bairro Pompéia, Cep 30.280-480, no Estado de Minas Gerais, inscrita no C.N.P.J. sob o no 30.088.374/0001-71.

As partes acima identificadas têm, entre si, justo e acertado, o presente contrato de Produção de Software, que se regerá pelas cláusulas seguintes e pelas condições descritas no presente.

DO OBJETO DO CONTRATO

Cláusula 1a. O presente contrato tem como OBJETO, a construção, pela CONTRATADA, de site referente a malformações craniofaciais.

Parágrafo primeiro. O site será desenvolvido seguindo, restritamente, as especificações estabelecidas no descritivo fornecido pela CONTRATADA, anexo e parte integrante deste contrato.

Parágrafo segundo. A CONTRATADA se responsabiliza pelo fornecimento e estabilidade do site, inclusive, dos aparelhos que possuem o sistema descrito no caput desta cláusula.

DA EXECUÇÃO

Cláusula 2a. É de responsabilidade da CONTRATADA o desenvolvimento das funcionalidades do aplicativo, do gestor web e do backend.

Parágrafo único. Quaisquer alterações desejadas pela CONTRATANTE

deverão ser requisitadas diretamente à CONTRATADA, não constituindo estas, parte do escopo deste projeto.

Cláusula 3a. No serviço estabelecido neste contrato, a CONTRATADA somente fornecerá a mão-de-obra necessária, responsabilizando-se a CONTRATANTE pelo fornecimento de todos os dados para a confecção do site, de acordo com o que lhe for solicitado.

Cláusula 4a. A construção do site será feita exclusivamente pela CONTRATADA, facultando-lhe a contratação de terceiros, que terão vínculos únicos e diretos com a mesma, que ficará exclusivamente responsável pelo pagamento e por todos os encargos existentes, sejam de origem trabalhista, tributária, previdenciária e fiscal.

Cláusula 5a. A CONTRATADA terá completa e irrestrita liberdade para executar seu

trabalho, restringindo o seu vínculo com a CONTRATANTE apenas à execução deste contrato, não havendo entre as partes qualquer relação trabalhista, inclusive seus empregados e prestadores de serviços.

DA PUBLICAÇÃO

Cláusula 6a. O site desenvolvido pela CONTRATADA estará disponível a partir da liberação pelo CONTRATANTE.

DA PROTEÇÃO DO SITE

Cláusula 7a. O Código fonte do site, o mesmo em si, juntamente com os seus direitos autorais, são de propriedade da CONTRATANTE, com cessão permanente, de forma definitiva e indefinida. O mesmo será enviado pela CONTRATADA após o aceite formal de finalização dos serviços, dado pela CONTRATANTE.

Parágrafo Primeiro. A CONTRATADA não se responsabiliza pelo funcionamento do site caso o código fonte dos mesmos seja adulterado por terceiros não autorizados.

Parágrafo Segundo. A CONTRATANTE se compromete a manter o código fonte do site inalterado durante todo o período de garantia e manutenção.

Cláusula 8a. A CONTRATADA não se responsabilizará pelo conteúdo, marcas, disponibilidade do serviços fornecidas pela CONTRATANTE.

DO PAGAMENTO

Cláusula 9a. Pelo serviço prestado, a CONTRATANTE pagará à CONTRATADA a quantia de R\$ 1.250,00 (reais), estes sendo pagos da seguinte forma:

- R\$ 650,00 – na assinatura do contrato. - R\$ 650,00 – na entrega do site finalizado.

DO PRAZO

Cláusula 10a. O presente instrumento entrará em vigor na data de sua assinatura e terá validade até o fim do prazo de garantia estipulado na cláusula 13a, podendo ser estendido ou renovado, por termo aditivo, se assim acordarem as partes.

Cláusula 11a. A CONTRATADA se compromete a executar o desenvolvimento do aplicativo conforme cronograma apresentado e aprovado após a assinatura deste contrato.

Parágrafo primeiro. O prazo será suspenso caso a CONTRATANTE não entregue todos os dados necessários à confecção do aplicativo ou caso os testes solicitados não sejam realizados pela CONTRATANTE no prazo de até 3 dias úteis.

Parágrafo segundo. A CONTRATANTE deverá responder a qualquer solicitação da CONTRATADA em até 72 horas. Caso contrário, o prazo estipulado no caput desta cláusula será suspenso até que as informações requeridas sejam prestadas. Passados 30 (trinta) dias sem qualquer esclarecimento da parte CONTRATANTE, a possibilidade de execução do projeto ficará sob análise comercial e técnica da CONTRATADA, que poderá optar pelo cancelamento do mesmo, sem prejuízo do recebimento de todos os valores devidos até então, conforme estabelecido na cláusula 14o, parágrafo primeiro.

Cláusula 12a. Quaisquer problemas que possam ocasionar interrupções das atividades de confecção dos aplicativos acarretarão na suspensão do prazo contido na cláusula

anterior, devendo a CONTRATADA avisar previamente à CONTRATANTE.

Cláusula 13a. A manutenção e suporte necessários após a entrega dos aplicativos serão prestados pela CONTRATADA à CONTRATANTE durante 03 (três) meses, sem custos adicionais, para correção de erros ou problemas gerados pelo desenvolvimento.

DA RESCISÃO

Cláusula 14a. O presente contrato poderá ser rescindido pelas Partes, no caso de falência, pedido de recuperação judicial, extrajudicial ou início de processo de liquidação, ou ainda por descumprimento das obrigações contratuais pela parte adversa, devendo a parte que deu causa ou adversa notificar a parte contrária com antecedência de 30 dias.

Parágrafo primeiro. Caso a CONTRATANTE dê motivo à rescisão do contrato, será obrigado a pagar à CONTRATADA a retribuição proporcional ao que tiver realizado até então.

Cláusula 15a. Poderá o presente instrumento ser rescindido por qualquer uma das partes, em qualquer momento, sem que haja qualquer tipo de motivo relevante, não obstante a outra parte deverá ser avisada previamente por escrito, no prazo de 30 dias. A rescisão imotivada acarretará a parte motivada multa de 10% do valor do contrato.

Parágrafo Único: Caso seja o CONTRATADO quem requeira a rescisão imotivada, deverá devolver toda a quantia recebida até o momento da rescisão.

DA ARBITRAGEM

Cláusula 16a. Toda e qualquer controvérsia decorrente ou relacionada ao presente contrato será resolvida por Arbitragem, a ser administrada pela CAMARB – Câmara de Arbitragem Empresarial – Brasil, de acordo com as normas de seu Regulamento de Arbitragem. A arbitragem deverá ser conduzida por um tribunal composto por 01 (um) árbitro. A sede da arbitragem será a Cidade de Belo Horizonte, estado de Minas Gerais, Brasil, sem prejuízo das Partes designarem, mediante mútuo acordo, localidade diversa para a realização de audiências. O idioma da arbitragem será o Português, e todos os documentos e testemunhos oferecidos como prova durante a arbitragem deverão ser traduzidos para o Português, às custas da Parte que tiver oferecido a prova.

Por estarem assim justos e contratados, firmam o presente instrumento, em duas vias de igual teor, juntamente com 2 (duas) testemunhas.

Belo Horizonte, 16 de junho de 2017.