

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

**GIOVANA RINALDE BRANDÃO**

**Fala e função velofaríngea de indivíduos com sinais da  
síndrome velocardiofacial: resultados do tratamento cirúrgico**

**BAURU**

**2010**

# **Livros Grátis**

<http://www.livrosgratis.com.br>

Milhares de livros grátis para download.



**GIOVANA RINALDE BRANDÃO**

**Fala e função velofaríngea de indivíduos com sinais da  
síndrome velocardiofacial: resultados do tratamento cirúrgico**

Tese apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo, para obtenção do título de DOUTOR em Ciências da Reabilitação.

Área de concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas  
Orientador: Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas

**BAURU  
2010**

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

Brandão, Giovana Rinalde

B733f Fala e função velofaríngea de indivíduos com sinais da síndrome velocardi facial: resultados do tratamento cirúrgico / Giovana Rinalde Brandão. Bauru, 2010.  
127p.; il.; 30 cm.

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

Orientador: Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas

1. Síndrome velocardi facial. 2. Insuficiência velofaríngea. 3. Resultados de fala. 4. Cirurgia.

CDD: 616.855

## FOLHA DE APROVAÇÃO

**Giovana Rinalde Brandão**

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

Aprovado em:

Banca Examinadora

Prof. Dr. \_\_\_\_\_  
Instituição \_\_\_\_\_ Assinatura \_\_\_\_\_

Prof. Dr. \_\_\_\_\_  
Instituição \_\_\_\_\_ Assinatura \_\_\_\_\_

Prof. Dr. \_\_\_\_\_  
Instituição \_\_\_\_\_ Assinatura \_\_\_\_\_

Prof. Dr. \_\_\_\_\_  
Instituição \_\_\_\_\_ Assinatura \_\_\_\_\_

Prof. Dr. \_\_\_\_\_  
Instituição (Orientador):

Profª. Dra. Inge Elly Kiemle Trindade  
Presidente da Comissão de Pós-Graduação do HRAC-USP

Data de depósito da Tese junto à SPG: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_



## GIOVANA RINALDE BRANDÃO

---

04 de novembro de 1968 Bauru - SP	Nascimento
1987-1990	Curso de Graduação em Fonoaudiologia da Universidade do Sagrado Coração.
1991-1993	Curso de Especialização em Patologias da Comunicação da Universidade do Sagrado Coração.
1992-1993	Fonoaudióloga do Setor de Fonoaudiologia do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo.
1992-1994	Professora do Curso de Fonoaudiologia da Universidade de Marília.
1994 até a presente data	Fonoaudióloga do Setor de Fonoaudiologia do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo.
1998-2002	Curso de Pós-Graduação em Distúrbios da Comunicação Humana, nível Mestrado, no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo.
2006-2010	Curso de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, nível Doutorado, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo.





## DEDICATÓRIA

Aos meus queridos pais *Geny e Afonso*

Aos meus irmãos *Ana, Paulo e Edinário*

A madrinha *Filomena (in memoriam)*

Pela força do amor que nos une e resgatam  
em mim o que realmente importa!

Aos *pais e responsáveis dos pacientes*  
que fizeram parte deste estudo por  
compreenderem e colaborarem no  
objetivo deste trabalho e àqueles que  
ainda não encontraram o caminho do  
tratamento.



*À Profa. Dra. Katia Flores Genaro*

Professora associada do Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru – Universidade de São Paulo e pesquisadora do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo.

No percurso deste trabalho você soube me fortalecer, acreditar e incentivar o meu crescimento profissional. Minha profunda gratidão pelo respeito e cuidado com a minha formação durante todos os anos de aprendizado.



## AGRADECIMENTOS

Às *Profas. Dra. Renata Paciello Yamashita e Dra. Maria Leine Guion e ao Prof. Dr. Arnaldo Guilherme*, pela leitura cuidadosa e pelas ricas contribuições no momento da qualificação deste estudo.

À *Profa. Dra. Ana Paula Fukushima*, pela sua generosidade e disponibilidade, não medindo esforços em ajudar, especialmente no final deste trabalho.

Ao *Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Universidade de São Paulo*, instituição que contribuiu em grande parte da minha formação profissional.

Ao superintendente e orientador *Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas*, cuja visão de futuro permitiu que tudo acontecesse.

À *Profa. Dra. Katia Flores Genaro*, este trabalho não existiria sem a sua incansável colaboração.

À *Profa. Dra. Inge Elly Kiemle Trindade*, presidente da comissão de pós-graduação do HRAC-USP.

À *Dra. Maria Irene Bachega*, pelo carinho a todas do Setor de Fonoaudiologia, compreendendo nossas necessidades.

À *Dra. Silvia Helena Alvarez Piazzentin-Penna*, companheira desde o começo da minha jornada no HRAC, que apontou o momento certo no ingresso desta jornada, companheira que lê, corrige e oferece sugestões aos textos que escrevo.



À *Cristina Guedes de Azevedo Bento-Gonçalves*, companheira na seleção dos casos.

Ao *Prof. Dr. José Roberto Pereira Lauris*, pela análise estatística.

À equipe do *Setor de Fonoaudiologia*, *Andréa, Adriana, Cris Zimmermann, Cris Guedes, Haline, Melissa, Renata, Tatiane, Rosana, Silvia e Vera*, companheiras valiosas na jornada de trabalho, quer seja na assistência, ensino ou pesquisa, as que sempre têm uma palavra de ânimo e coragem nos momentos difíceis.

À equipe do *Setor de Fisiologia*, *Renata, Ana Claudia e Ana Paula*, por companheiras sempre disponíveis e muito importantes na seleção e coleta dos dados.

À *Dra. Telma Vidotto de Sousa*, pelo carinho no atendimento com os pacientes, sempre com competência, coragem e generosidade.

Às biólogas *Siulan e Nancy*, por serem incansáveis no atendimento das minhas necessidades de dados.

Aos funcionários da *Central de Agendamento e Arquivo*, especialmente a *Nika* e a *Táisa*, sempre dispostas a atender meus pedidos.

Aos funcionários da *Seção de Pós-Graduação*, *Andréia, Rogério e Zezé*, pelo carinho, atenção e disposição durante esses anos.

À Fonoaudióloga e *amiga Andréa Cristina de Almeida Santos Faráh*, de quem tenho o privilégio da sua amizade, disposição constante em servir, por sua honestidade, generosidade e carinho que contribuíram não apenas para este estudo, mas para minha vida.





À Fonoaudióloga e *amiga Haline Coracine Miguel*, pelo importante apoio e maturidade nos momentos difíceis, e por ser a pessoa mais “easygoing” que já conheci. Você nem imagina o quanto foi importante para mim.

À Fonoaudióloga e *amiga Melissa Zatonni Antonelli*, tenho muito orgulho e prazer em tê-la ao meu lado.

Aos meus companheiros no curso de Pós-Graduação, especialmente a *Daniela Jovel Modolo e Luís Gustavo Ducati*, pelo carinho e apoio no decorrer deste percurso.

À *Unidade de Ensino e Pesquisa* do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais – Bauru - Universidade de São Paulo, pelo apoio.

A todos os *pais e cuidadores* que participaram deste estudo e àqueles que buscam o tratamento, sem eles este trabalho não teria o menor sentido.

E finalmente a *DEUS*, por me oferecer a vida, a oportunidade em realizar muito dos meus sonhos, e também por me perdoar pelas vezes que não compreendi seus designios, mas com a plena certeza de que nada é por acaso.



## RESUMO

Brandão GR. Fala e função velofaríngea de indivíduos com sinais da síndrome velocardiocfacial: resultados do tratamento cirúrgico [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2010.

**Introdução:** A insuficiência velofaríngea (IVF) é um sinal clínico da Síndrome Velocardiocfacial (SVCF), sendo a cirurgia uma opção do tratamento. **Objetivo:** avaliar indivíduos com sinais clínicos de SVCF, comparativamente a indivíduos com fissura de palato isolada (FPI) e a indivíduos com fissura de palato submucosa (FPSM), visando verificar diferenças entre os grupos em relação à fala e a função velofaríngea antes da cirurgia; redução ou eliminação da hipernasalidade, articulação compensatória, escape de ar nasal e falha velofaríngea, bem como redução ou normalização da nasalância após a cirurgia, além de diferenças entre os grupos quanto aos resultados cirúrgicos relacionado à fala e à função velofaríngea. **Modelo/Participantes:** Estudo prospectivo envolvendo 75 indivíduos de ambos os sexos, avaliados nos períodos pré e pós-operatório (em média 18 meses) para a correção da IVF, distribuídos em três grupos: com sinais clínicos da SVCF (n=25), com fissura de palato isolada (FPI) reparada e sem sinais de síndrome (n=25) e com fissura de palato submucosa (FPSM) não operada e sem sinais de síndrome (n=25). **Local de execução:** Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo. **Variáveis:** A fala foi avaliada por três juízes por meio da avaliação perceptivoauditiva e considerando-se a opinião da maioria, quanto aos aspectos hipernasalidade, hiponasalidade e articulação compensatória, além da avaliação do escape de ar nasal e da nasometria, adotando como adequados os valores de nasalância  $\leq 27\%$ ; a função velofaríngea foi avaliada a partir da nasoendoscopia, que determinou a presença e o tamanho da falha velofaríngea. Na análise dos dados utilizou-se o coeficiente de concordância Kappa e os testes Kruskal-Wallis ANOVA, Wilcoxon, McNemar e Qui-quadrado, adotando-se como significantes o valor de  $p < 0,05$ . **Resultados:** Após a cirurgia, verificou-se melhora/redução significativa em 20%, 31% e 36% dos pacientes do grupo SVCF,

em 24%, 30% e 18% do grupo FPI e em 24%, 30% e 30% do grupo FPSM quanto a hipernasalidade, nasalância e função velofaríngea, respectivamente. Em termos de resolução dos sintomas, as proporções obtidas após a cirurgia foram 28%, 19% e 8% no grupo SVCF, 48%, 41% e 32% no grupo FPI e 20%, 40% e 25% no grupo FPSM para hipernasalidade, nasalância e função velofaríngea, respectivamente.

**Conclusão:** antes da cirurgia não houve diferença entre os grupos quanto a fala para os aspectos hipernasalidade, articulação compensatória e escape de ar nasal, bem como quanto ao tamanho da falha velofaríngea, mas em relação à nasalância, o grupo SVCF apresentou valores maiores que os do grupo FPI, não diferindo do grupo FPSM; a cirurgia reduziu a hipernasalidade, a nasalância e a falha velofaríngea em todos os grupos, reduziu o escape de ar nasal e normalizou a nasalância nos grupos FPI e FPSM, não reduzindo ou eliminando a articulação compensatória em todos os grupos; já, a eliminação da hipernasalidade ocorreu nos grupos SVCF e FPI e da falha velofaríngea no grupo FPI; e não há diferença entre os grupos em relação aos resultados cirúrgicos relacionado à fala quanto aos aspectos hipernasalidade, nasalância, escape de ar nasal e articulação compensatória, bem como relacionado à função velofaríngea.

**Palavras-chave:** Síndrome velocardiofacial. Insuficiência velofaríngea. Resultados de fala. Cirurgia.

## **ABSTRACT**

Brandão GR. Speech and velopharyngeal function in individuals with velocardiofacial syndrome signs: surgical treatment outcomes [thesis]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2010.

**Introduction:** Velopharyngeal insufficiency (VPI) is a clinical sign of the Velocardiofacial Syndrome (VCFS), and surgery is among the treatment options.

**Objective:** To evaluate individuals with clinical signs of VCFS, compared to individuals with isolated cleft palate (ICP) and individuals with submucous cleft palate (SMCP), aiming to analyze the differences between groups regarding speech and velopharyngeal function before surgery; reduction or elimination of hypernasality, compensatory articulation, nasal air escape and velopharyngeal gap, as well as reduction or normalization of nasalance after surgery, besides differences between groups according to the surgical outcomes related to the speech and velopharyngeal function. **Design/Participants:** Prospective study involving 75 individuals of both genders, evaluated prior and post surgery (in the average of 18 months) for VPI correction, divided into three groups: with clinical signs of VCFS (n=25), with operated isolated cleft palate without signs of syndromes (ICP) (n=25), and with unoperated submucous cleft palate without signs of syndromes (n=25). **Setting:** Hospital for Rehabilitation of Craniofacial Anomalies, University of de São Paulo.

**Main outcome measures:** The speech was evaluated by three examiners using the auditory perceptual evaluation and considering the opinion of the majority, addressing the aspects of hypernasality, hyponasality and compensatory articulation, as well as evaluation of nasal air escape and nasometry, considering nasalance values  $\leq 27\%$  as adequate; the velopharyngeal function was evaluated by nasoendoscopy, which determined the presence and size of the velopharyngeal gap. Data were analyzed by the Kappa coefficient of agreement and the statistical tests Kruskal-Wallis ANOVA, Wilcoxon, McNemar and chi-square, at a significance level of  $p < 0.05$ . **Results:** In the post surgery period, there was significant reduction in 20%, 31% and 36% for patients in the VCFS group; 24%, 30% and 18% for the ICP group; and 24%, 30% and 30% for the SMCP group in the hypernasality, nasalance and

velopharyngeal function, respectively. Concerning the resolution of symptoms, the post surgery proportion obtained were 28%, 19% and 8% for the VCFS group; 48%, 41% and 32% for the ICP group; and 20%, 40% and 25% for the SMCP group for hypernasality, nasalance and velopharyngeal function, respectively. **Conclusion:** In the prior surgery period, there was no difference in speech between groups concerning the aspects hypernasality, compensatory articulation and nasal air escape, as well as in the extent of velopharyngeal gap. However, concerning the nasalance, the VCFS group exhibited higher values than the ICP group, with no significant difference compared to SMCP group. The surgery reduced the hypernasality, nasalance and velopharyngeal gap in all groups, reduced the nasal air escape and normalized the nasalance in the ICP and SMCP groups, yet the compensatory articulation was not reduced or eliminated in all groups. Conversely, there was elimination of hypernasality in the VCFS and ICP groups and the velopharyngeal gap was eliminated in the ICP group. There was no difference between groups in the surgical outcomes of speech in relation to the aspects hypernasality, nasalance, nasal air escape and compensatory articulation, as well as in relation to the velopharyngeal function.

**Key words:** Velocardiofacial syndrome. Velopharyngeal insufficiency. Speech outcomes. Surgery.

## LISTA DE FIGURAS

<b>Figura 1 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com o resultado da análise da hipernasalidade da fala no período pré-cirúrgico.....	66
<b>Figura 2 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com o resultado da análise da hipernasalidade da fala no período pós-cirúrgico.....	67
<b>Figura 3 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à hipernasalidade.....	68
<b>Figura 4 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à articulação compensatória.....	69
<b>Figura 5 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto ao escape de ar nasal.....	70
<b>Figura 6 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à nasalância durante a leitura do texto oral.....	73
<b>Figura 7 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com a análise da falha velofaríngea no período pré-cirúrgico.....	74
<b>Figura 8 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com a análise da falha velofaríngea no período pós-cirúrgico.....	74
<b>Figura 9 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à falha velofaríngea.....	75





## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com a idade e o sexo em cada grupo.....	54
<b>Tabela 2 -</b>	Concordância intra juiz para o julgamento da hipernasalidade e da articulação compensatória.....	65
<b>Tabela 3 -</b>	Concordância entre os juízes para o julgamento da hipernasalidade e da articulação compensatória.....	65
<b>Tabela 4 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com a presença ou não de articulação compensatória nas fases pré e pós-cirúrgica.....	68
<b>Tabela 5 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com a presença ou não de escape de ar nasal nas fases pré e pós-cirúrgica.....	69
<b>Tabela 6 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com os valores de nasalância para o texto oral nas fases pré e pós-cirúrgica.....	71
<b>Tabela 7 -</b>	Valores da média e desvio-padrão da nasalância obtidos nas fases pré e pós-cirúrgica, nos três grupos.....	72
<b>Tabela 8 -</b>	Distribuição da amostra de acordo com a frequência de resultado positivo da cirurgia, considerando diferentes critérios..	76



## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

<b>SVCF</b>	Síndrome velocardiofacial
<b>IVF</b>	Insuficiência velofaríngea
<b>FISH</b>	Hibridização Fluorescente <i>in situ</i>
<b>CGH</b>	Hibridização Genômica Comparativa
<b>PCR</b>	Reação em cadeia da polimerase
<b>MLPA</b>	<i>Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification</i>
<b>USP</b>	Universidade de São Paulo
<b>FPI</b>	Fissura de palato isolada
<b>FPSM</b>	Fissura de palato submucosa
<b>HRAC</b>	Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais
<b>CEP</b>	Comissão de Ética em Pesquisa
<b>cm</b>	Centímetro
<b>mm</b>	Milímetro
<b>n</b>	Número de pacientes
<b>p</b>	Valor p (significância estatística)



## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO E LITERATURA.....</b>	<b>29</b>
1.1	SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL.....	31
1.2	DISTÚRBIOS DA FALA NA SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL.....	34
1.3	DIAGNÓSTICO DA INSUFICIÊNCIA VELOFARÍNGEA.....	36
1.4	TRATAMENTO CIRÚRGICO DA INSUFICIÊNCIA VELOFARÍNGEA....	39
<b>2</b>	<b>OBJETIVO.....</b>	<b>47</b>
<b>3</b>	<b>MATERIAL E MÉTODO.....</b>	<b>51</b>
3.1	ASPECTO ÉTICO.....	53
3.2	SELEÇÃO DA AMOSTRA.....	53
3.3	PROCEDIMENTOS.....	55
3.3.1	Avaliação da fala.....	56
3.3.2	Avaliação nasométrica.....	58
3.3.3	Avaliação nasoendoscópica da função velofaríngea.....	59
3.4	ANÁLISE DOS DADOS.....	60
3.4.1	Avaliação da fala.....	61
3.4.2	Avaliação nasométrica.....	61
3.4.3	Avaliação nasoendoscópica da função velofaríngea.....	62
<b>4</b>	<b>RESULTADOS.....</b>	<b>63</b>
4.1	AVALIAÇÃO DA FALA.....	65
4.2	AVALIAÇÃO NASOMÉTRICA.....	70
4.3	AVALIAÇÃO NASOENDOSCÓPICA DA FUNÇÃO VELOFARÍNGEA...	73
<b>5</b>	<b>DISCUSSÃO.....</b>	<b>77</b>
<b>6</b>	<b>CONCLUSÕES.....</b>	<b>97</b>
<b>7</b>	<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>101</b>
	<b>APÊNDICES.....</b>	<b>113</b>
	<b>ANEXOS.....</b>	<b>123</b>



# *INTRODUÇÃO E LITERATURA*

---





---

---

# 1 INTRODUÇÃO E LITERATURA

Este estudo versa sobre os resultados cirúrgicos relacionados à fala e à função velofaríngea de indivíduos com sinais clínicos da síndrome velocardiocfacial (SVCF). Desta forma, este capítulo compõe-se de quatro partes: síndrome velocardiocfacial, distúrbios da fala na SVCF, diagnóstico da insuficiência velofaríngea (IVF) e tratamento cirúrgico da IVF.

## 1.1 SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL

A SVCF é uma condição genética que se caracteriza por múltiplas anomalias, sendo primeiramente descrita por Sedláčková (1967) e Strong (1968) e, mais tarde, por Shprintzen et al (1978). Segundo a Fundação Educacional da SVCF (*Velo-Cardio-Facial Syndrome Educational Foundation*), a prevalência dessa síndrome é de 1:2000 nascimentos, sendo a segunda síndrome genética mais comum. Contudo, sua prevalência pode ser maior, pois alguns casos vão a óbito nos primeiros dias de vida devido a problemas cardíacos graves e/ou outras malformações secundárias, incompatíveis com a vida (Shprintzen et al 2005 e Shprintzen 2008).

Essa síndrome apresenta padrão de herança autossômica dominante e tem sido associada à microdeleção do cromossomo 22q11.2, a qual pode ser confirmada em exame específico, como o Hibridização Fluorescente *in situ* (FISH), técnica que integra a citogenética clássica com a genética molecular (Reish et al 2003, Becker et al 2004, Brunet et al 2006, Ruotolo et al 2006, Oh, Workman e Wong 2007, Sullivan 2007, Shprintzen 2008, Rouillon et al 2009 e Rosa et al 2009). No entanto, o

resultado negativo mostrado nesse exame não exclui a presença de alteração na região 22q11.2, visto que alguns casos (<5%) podem apresentar outras alterações ou alterações ainda menores neste cromossomo, que são identificadas apenas por outras técnicas moleculares, como o ensaio pela Hibridização Genômica Comparativa (CGH), a reação em cadeia da polimerase (PCR) e a *Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification* (MLPA), sensíveis em até 92,9% dos casos (Gioli-Pereira et al 2006, Stachon et al 2007 e Shprintzen 2008).

O espectro fenotípico da SVCF é amplo e de expressão variável, com cerca de 190 sinais clínicos já descritos, tanto físicos como comportamentais. Dentre eles, um aspecto que chama a atenção refere-se aos achados faciais dismórficos, como hipotonia facial, fendas palpebrais estreitas, base nasal larga, hipoplasia alar, hipoplasia de face média e retrognatia (Shprintzen et al 1978, 1981, Oskarsdóttir et al 2005, Shprintzen e Golding-Kushner 2008 e Butts 2009).

Outras características também são observadas, como microcefalia, anormalidades de orelhas e problemas otológicos (hélices dobrados, lóbulos aderidos, orelha externa pequena com leve assimetria da implantação, conduto auditivo externo estreito e otite média), anormalidades faríngeas (obstrução de vias aéreas superiores na infância, tonsila faríngea hipoplásica ou ausente, área faríngea aumentada, hipotonia faríngea, músculos delgados, movimento faríngeo assimétrico, faringe estruturalmente assimétrica), anormalidade vascular na região do pescoço, laringomalácia, anomalias espinhais e vertebral, cardiopatia congênita (defeito septal ventricular e atrial, tetralogia de Fallot), atresia ou estenose pulmonar, hipotonia generalizada, anormalidade visceral e abdominal (hérnia inguinal e umbilical), mãos e pés pequenos e dígitos afilados (Shprintzen e Golding Kushner 2008).

Alterações no comportamento e problemas psiquiátricos como depressão, imaturidade social, distúrbio bipolar, esquizofrenia, atraso no desenvolvimento, retardo mental leve a moderado e dificuldade de aprendizagem também têm sido relatados (Shprintzen et al 1978, 1981, D'Antonio et al 2001, Oskarsdóttir et al 2005 e Shprintzen e Golding-Kushner 2008). No entanto, essas manifestações não ocorrem com 100% de frequência (Shprintzen et al 2005, Shprintzen 2008 e Rosa et al 2009).

Muitas alterações estruturais e funcionais têm sido descritas na SVCF, sendo a de maior ocorrência a IVF. Essa insuficiência pode decorrer de algumas condições estruturais como a fissura de palato evidente que, mesmo após a realização da reparação cirúrgica, pode persistir a IVF; fissura de palato submucosa ou submucosa oculta; desproporções palatofaríngeas; aponeurose palatina hipoplásica ou ausente; assimetria faríngea; hipotonia faríngea e velofaríngea hipodinâmica (Shprintzen et al 1981 e Ruotolo et al 2006).

O estudo de Oh, Workman e Wong (2007) avaliou 16 indivíduos com microdeleção do cromossomo 22q11.2, tendo sido observado IVF em todos os casos e 88% destes apresentavam fissura de palato aberta ou submucosa. Além disso, 81% deles evidenciavam sinais faciais típicos. Outro sinal clínico no palato também é relatado na literatura, de casos com IVF sem fissura aparente, sendo este relacionado a alterações na posição das fibras dos músculos levantadores do véu palatino, que possuem inserção anormal na margem posterior do palato duro (Kummer 2001 e Marsh 2003).

Alguns fatores físicos e funcionais observados na população com SVCF, como as características faciais e a desproporção palatofaríngea, que podem levar à IVF, foram justificados pela presença da platibasia, ou seja, angulação obtusa da

base do crânio (Arvystas e Shprintzen 1984 e Ruotolo et al 2006). Dalben, Richieri-Costa e Taveira (2010) estudaram indivíduos com e sem sinais clínicos da SVCF, por meio de medidas cefalométricas, encontrando diferenças na anatomia da base do crânio nos casos com SVCF, caracterizada por retrusão do osso nasal e maxilar. Contudo, o estudo não evidenciou diferenças nas dimensões da nasofaringe e os autores justificaram que a IVF, nestes casos, poderia ser causada por alterações funcionais.

As propriedades do músculo constritor superior da faringe foram estudadas por Zim et al (2003), envolvendo 26 indivíduos com SVCF, comparativamente a cadáveres sem a síndrome. Por meio de ressonância nuclear magnética verificaram que a espessura e o diâmetro desse músculo são menores nos indivíduos com SVCF. Os autores justificaram ser esta uma das principais causas da hipotonia faríngea e, conseqüentemente, da hipernasalidade da fala, observada nestes indivíduos.

Conforme verificado a partir da literatura, há vários comprometimentos anatômicos na região velofaríngea, os quais podem interferir diretamente na produção da fala, visto que os mesmos levam à IVF.

## 1.2 DISTÚRBIOS DA FALA NA SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL

A alteração de fala mais comum decorrente da IVF é a hipernasalidade, que corresponde ao excesso de energia acústica nasal acompanhando sons orais (Kummer 2001, Peterson-Falzone, Handin-Jones e Karnell 2001, Smith e Kuehn 2007, Kummer 2008 e Henningsson et al 2008).

Estudos envolvendo indivíduos com SVCF referem frequência de 75% de hipernasalidade nesses casos, sendo a maioria considerada grave, persistente e de difícil avaliação, comparada aos casos com fissura de palato e/ou IVF sem a SVCF (Lai et al 2004, Mehendale e Sommerlad 2004, Losken et al 2006, Milczuk, Smith e Brockman 2007, D'Antonio et al 2001, Widdershoven et al 2008, Shprintzen e Golding-Kushner 2008 e Baylis, Munson e Moller 2008). Entretanto a hipernasalidade, apesar de ser uma importante manifestação da IVF, não necessariamente correlaciona-se ao tamanho da falha velofaríngea. Diante de movimento velofaríngeo pobre ou ausente, tem-se a expectativa de se encontrar hipernasalidade grave. Por outro lado, há que se considerar a existência de vários casos com falha velofaríngea pequena e presença de hipernasalidade grave, o que, poderia ser justificado pelo tempo de fechamento velofaríngeo atrasado durante a fala nestes casos, agravando a percepção do sintoma (Baylis, Watson e Moller 2009).

Além da hipernasalidade, frequentemente se observa, durante a produção de fonemas que requerem pressão aérea intraoral, a fraca pressão, que pode alterar o resultado acústico dos fonemas plosivos e fricativos, assim como o escape de ar nasal audível ou não, sendo este geralmente acompanhado por movimentos faciais e de asas do nariz (Trost-Cardamone 2004, Genaro, Yamashita e Trindade 2004, Henningsson et al 2008 e Kummer 2008).

Outra manifestação observada com frequência nos casos com IVF é a substituição de fonemas orais por produções articulatórias compensatórias, as quais não requerem a participação adequada do mecanismo velofaríngeo. Essas produções podem ser consideradas recursos compensatórios devido à dificuldade de impor pressão intraoral na produção dos fonemas orais, como tentativa de tornar

o resultado acústico próximo do normal (Trindade e Trindade Junior 1996, Genaro, Yamashita e Trindade 2004, Trindade et al 2005 e Kummer 2008).

Em relação à SVCF, há relatos na literatura de alta ocorrência de articulações compensatórias (D'Antonio et al 2001 e Baylis, Munson e Moller 2008), as quais, embora não sejam diferentes do padrão de articulação encontrado em indivíduos com fissura de palato e sem a síndrome, diferem, e muito, quanto à severidade (Shprintzen e Golding-Kushner 2008).

No processo de produção da fala, além da adequada condição anatômica e velofaríngea, também há necessidade de boa habilidade motora para a execução adequada dos sons. Assim, Baylis, Munson e Moller (2008) verificaram que as crianças com a SVCF demonstraram pobre habilidade articulatória comparado às crianças com IVF mas sem a síndrome, fato que contribui, ainda mais, para o prejuízo na inteligibilidade da fala.

Kummer et al (2007) estudaram a função motora oral, comparando grupos de crianças com SVCF, fissura labiopalatina, fissura isolada de palato e crianças com estrutura velofaríngea normal. Verificaram que as crianças com estrutura velofaríngea normal e as com fissura labiopalatina não apresentaram características de apraxia. Por outro lado, aquelas com fissura isolada de palato e as com SVCF apresentaram características apráxicas que interferiam na inteligibilidade da fala, sendo mais marcante no grupo com SVCF.

### 1.3 DIAGNÓSTICO DA INSUFICIÊNCIA VELOFARÍNGEA

Fazendo parte do processo diagnóstico da IVF tem-se a avaliação perceptivoauditiva da fala, um importante indicador clínico dos sintomas da IVF

(Shprintzen e Goding-Kushner 1989, Marsh 2003 e Genaro, Yamashita e Trindade 2004). Contudo, como se trata de avaliação subjetiva, a mesma está sujeita a variações e depende da experiência dos avaliadores, sendo esta uma limitação dessa avaliação, pois pode haver grande variação nos níveis de concordância entre os julgamentos intra e/ou inter juízes (Kent 1996). Por esta razão recomendam-se avaliações complementares para a definição do diagnóstico e da conduta pertinente (Trindade et al 2005).

Em muitos casos, após a avaliação perceptivoauditiva e inspeção oral, é possível definir o diagnóstico e a conduta (Genaro, Yamashita e Trindade 2004). No entanto, muitas vezes, esse diagnóstico clínico não é tão simples, pois as estruturas da cavidade oral apresentam-se aparentemente íntegras, sendo então indicados exames instrumentais que permitem determinar a causa, a extensão e a localização da IVF (Genaro, Yamashita e Trindade 2004).

Dentre os métodos instrumentais disponíveis para a avaliação da função velofaríngea tem-se os métodos diretos, que permitem visualizar as estruturas envolvidas no fechamento velofaríngeo e observar como estas se movimentam durante as atividades, e os métodos indiretos, que fornecem informações relativas às repercussões funcionais da atividade velofaríngea (Milczuk, Smith e Brockman 2007). Além disso, ressalta-se que, nos casos com indicação cirúrgica, a escolha da técnica é realizada após avaliação estrutural e funcional do mecanismo velofaríngeo.

Um exame instrumental, considerado padrão-ouro na avaliação direta das estruturas e funcionalidade da velofaringe durante a fala, é a nasoendoscopia (Shprintzen e Golding-Kushner 1989, Golding-kushner et al 1990 e Shprintzen e Marrinan 2009). Esse exame confirma a fissura de palato oculta e a orientação sagital dos músculos levantadores do véu palatino, além de auxiliar no diagnóstico



da fissura de palato submucosa, norteadando o tratamento apropriado (Lam et al 2006). Em situação de repouso, permite a análise da face nasal do véu palatino quanto às condições do músculo da úvula e à inserção dos músculos levantadores, além das paredes da faringe e da tonsila faríngea; já, durante a fala, possibilita avaliar a participação da tonsila faríngea nessa atividade, devendo o avaliador atentar-se para possíveis assimetrias, consistência e posição do movimento velar e das paredes laterais e posterior da faringe (Golding-Kushner et al 1990).

Um aspecto fundamental a ser determinado nesse exame é a ocorrência de fechamento velofaríngeo completo ou de possíveis falhas decorrentes de fechamento incompleto durante a fala. Nesse caso, o tamanho desta pode ser determinado tendo como referência a posição de repouso das estruturas, em que há um espaço velofaríngeo e, a partir das atividades de fala, verificar a redução do espaço (Golding-Kushner et al 1990). É possível também determinar o padrão de fechamento velofaríngeo, sendo o fechamento transversal ou coronal considerado diante do predomínio de movimento velar; sagital, quando há predomínio do movimento das paredes laterais da faringe; circular, diante de similar movimento das estruturas velofaríngeas e, circular com prega de Passavant, quando ocorre igual movimento das estruturas, associado à formação da prega de Passavant, uma prega muscular formada na parede posterior da faringe (Skolnick, McCall e Barnes 1973).

Uma técnica que também auxilia no diagnóstico da IVF é a nasometria, que tem se tornado um método de avaliação complementar na identificação das alterações da ressonância da fala, uma das repercussões acústicas da IVF, considerando que a avaliação perceptivoauditiva é subjetiva e podem ocorrer erros no julgamento (Dalston 2004, Trindade, Yamashita e Gonçalves 2007 e Kummer 2008). A nasometria fornece a medida de nasalância, uma grandeza física que

reflete a quantidade relativa de energia acústica nasal durante a fala. Pressupõe-se que o aumento da nasalância na produção de sons orais indica hipernasalidade (Trindade, Yamashita e Gonçalves 2007). A nasalância é expressa em porcentagem, sendo calculada pela razão numérica entre a energia acústica nasal e a energia acústica total (soma da energia acústica nasal e oral) durante a leitura de textos padronizados, podendo seu valor variar de acordo com a língua e dialeto (Dalston, Neiman e Gonzales-Landa 1993). Estudos apontam boa relação entre nasalância e nasalidade, a percepção subjetiva que o ouvinte tem sobre o componente nasal da fala (Fletcher 1976, Fletcher, Adams e McCutcheon 1989, Haapanen 1991, Hardin et al 1992 e Watterson, Lewis e Deutsch 1998).

Estudos envolvendo a nasometria foram realizados no Laboratório de Fisiologia do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) utilizando 5 frases contendo somente fonemas orais e 5 frases envolvendo fonemas orais e nasais. Para o texto oral foi definido que valores iguais ou inferiores a 27% são considerados dentro da normalidade e aqueles maiores de 27% sugestivos de hipernasalidade; para o texto nasal os valores menores que 43% sugerem hiponasalidade (Trindade, Genaro e Dalston 1997).

#### 1.4 TRATAMENTO CIRÚRGICO DA INSUFICIÊNCIA VELOFARÍNGEA

O tratamento para a IVF frequentemente é cirúrgico e a técnica a ser selecionada para essa cirurgia depende, dentre outros fatores, do tamanho da falha velofaríngea. Assim sendo, dentre as possibilidades existe a técnica de retalho faríngeo ou, ainda, técnicas para o reposicionamento muscular do véu palatino.

Para indicar procedimentos cirúrgicos para a correção da IVF, em todos os casos deve-se, além de considerar o tamanho da falha, também verificar o padrão de movimento velofaríngeo, sendo a técnica de retalho faríngeo indicada naqueles casos com padrão de movimento circular ou sagital, ou seja, em que há deslocamento das paredes laterais da faringe (Canady et al 2003, Armour et al 2005 e Liedman-Boshko et al 2005).

A técnica cirúrgica de retalho faríngeo de pedículo superior foi descrita por Sanvenero-Rosselli, em 1935, sendo uma das mais utilizadas no tratamento da IVF (Bardach 1995, Billmire 2001 e Riski 2004). Consiste na criação de um retalho miomucoso na parede posterior da faringe, que é aderido ao véu palatino formando uma ponte de tecido. Lateralmente a esse retalho permanecem dois orifícios, que permitem a passagem de ar necessária à respiração e ao equilíbrio oronasal de ressonância da fala. Já, durante a deglutição e emissão dos sons orais, estes orifícios se fecham para impedir o escape do alimento e da corrente aérea expiratória (Rocha 2007). A indicação dessa técnica, em geral, ocorre diante de falha velofaríngea maior que 10mm e movimento das paredes laterais da faringe presente, tendo sido observados resultados positivos para a correção ou diminuição da hipernasalidade da fala (Canady et al 2003, Cable et al 2004 e Williams, Henningsson e Pegoraro-Krook 2004).

Em relação aos casos com SVCF há relatos na literatura, sendo esta também uma preocupação no HRAC- USP, de dificuldades para a determinação da conduta terapêutica adequada. Esse fato ocorre devido ao grau de IVF que os mesmos apresentam, em geral grave, e, portanto, há indicação para a técnica de retalho faríngeo. No entanto, nessa síndrome existe a possibilidade da ocorrência do deslocamento medial das artérias carótidas internas na região da faringe, variação

anatômica uma importante limitação para a indicação do retalho faríngeo, uma vez que nesta técnica há necessidade de elevação de retalho da parede posterior da faringe, próximo à posição anômala das carótidas e, conseqüentemente, risco de hemorragia durante o ato cirúrgico (Tatum et al 2002).

Um estudo realizado por Ysunza et al (2004) avaliou, por meio da nasoendoscopia, o mecanismo velofaríngeo de indivíduos com IVF, sendo um grupo formado por indivíduos com SVCF e outro por indivíduos sem a síndrome. Os autores observaram pulsação na parede posterior da faringe em 86% dos indivíduos com SVCF, contrariamente aos casos sem síndrome, que não apresentavam.

Tatum et al (2002) encontraram pulsação em 65% de 20 casos submetidos à nasoendoscopia, enquanto que Mehendale e Sommerlad (2004) notaram a pulsação em apenas 12% de 24 casos estudados.

Muitos autores ressaltam ser imprescindível determinar, nos casos com SVCF, a existência do deslocamento medial das artérias carótidas internas, identificado pela visualização de pulsação na parede posterior da faringe, como pré-requisito na definição da técnica cirúrgica. Diante de anormalidade nessas artérias, o retalho faríngeo deve ser contra indicado, ou realizado com muita cautela (Witt et al 1998, Tatum et al 2002, Ysunza et al 2003, 2004, Lai et al 2004 e Mehendale e Sommerlad 2004) e outras técnicas devem ser consideradas.

Dentre as técnicas cirúrgicas indicadas para a correção da IVF nos casos com SVCF, destacam-se as técnicas de Furlow (Furlow Junior 1986), Braithwaite e von Langenbeck (Rocha 2007 e Williams, Henningsson e Pegoraro-Krook 2004). Estas técnicas empregam o procedimento denominado *veloplastia intravelar*, que tem como objetivo principal a total liberação da musculatura do palato, permitindo reposicionamento dos músculos do véu palatino, deslocando-os posteriormente para

auxiliar no fechamento velofaríngeo, sendo indicadas quando esses músculos encontram-se inseridos na borda posterior do palato duro (Bitter, Wegener e Gomille 2003).

A partir de 1998, a posição do músculo levantador do véu palatino tem sido utilizada como referência para se determinar a técnica cirúrgica para o tratamento da IVF nos casos com SVCF (Sie et al 1998). Nesse sentido, a técnica de Furlow é indicada nos casos com evidência clínica de musculatura do véu palatino orientado sagitalmente, reconstruindo a cinta muscular velofaríngea e proporcionando aumento da extensão velar (Khosla, Mabry e Castiglione 2008).

Alguns estudos avaliaram o resultado cirúrgico de casos com SVCF submetidos à cirurgia para a correção da IVF. Um estudo realizado por Tatum et al (2002) analisaram os resultados da fala e do movimento velar de 20 indivíduos com SVCF submetidos a retalho faríngeo, 5 deles já submetidos à cirurgia primária. Os resultados mostraram eliminação da hipernasalidade e fechamento velofaríngeo completo em 90% dos casos.

O estudo retrospectivo realizado por Losken et al (2006) analisou os resultados obtidos após a cirurgia de retalho faríngeo de 32 indivíduos com SVCF, com média de idade na época da cirurgia de 6 anos e 7 meses, comparativamente a um grupo de indivíduos sem essa síndrome. A partir dos resultados da avaliação perceptivoauditiva, radiográfica, nasoendoscópica e nasométrica verificaram, na fase pré-cirúrgica, que a hipernasalidade, o escape aéreo nasal, a falha velofaríngea e a nasalância eram significativamente mais evidentes nos casos com SVCF. Como sucesso cirúrgico foi considerada a não necessidade de revisão cirúrgica, sendo esta condição verificada em 78% dos casos com SVCF. Por outro lado, segundo os autores, o indicador de sucesso não necessariamente representa fala normal, mas a

condição funcional favorável para a produção correta da fala, o que muitas vezes requer fonoterapia.

No estudo retrospectivo de Milczuk, Smith e Brockman (2007), os autores avaliaram 14 indivíduos com SVCF e 15 indivíduos não sindrômicos, submetidos a procedimento cirúrgico primário para correção da IVF. Por meio da avaliação perceptivoauditiva foram atribuídos escores à inteligibilidade, ressonância, emissão de ar nasal, articulações compensatórias e gravidade da IVF. Após a cirurgia, os autores verificaram que a maioria dos indivíduos apresentou impacto positivo nos resultados de todos os aspectos da fala analisados, tanto nos casos com SVCF como nos demais. Contudo, a comparação entre os grupos evidenciou diferença quanto à ressonância da fala e ao tamanho da falha velofaríngea, sendo melhor o resultado para os indivíduos sem a SVCF.

Em estudo retrospectivo realizado por Widdershoven et al (2008) avaliaram o resultado cirúrgico de 25 indivíduos com SVCF e compararam com 32 indivíduos sem síndrome, submetidos à palatoplastia primária (alongamento do palato), com idade média de 6 anos na época da cirurgia. Os casos foram avaliados por meio da avaliação perceptivoauditiva da fala, nasoendoscopia e nasometria. No período pré-cirúrgico o grupo com SVCF apresentou IVF mais acentuada comparado ao grupo controle. Os resultados da endoscopia e da avaliação perceptivoauditiva mostraram melhora significativa em ambos os grupos. No grupo com SVCF, 58% dos casos não melhoraram, enquanto que 42% melhoraram, mas nenhum atingiu a normalidade. Já no grupo-controle, 78% melhoraram; desses, 50% atingiram a normalidade. Tanto na avaliação perceptivoauditiva quanto na nasoendoscopia foram observados resultados significativamente piores no grupo com SVCF, já nos resultados da nasometria não houve diferença entre os grupos. Em 16% dos casos com SVCF, foi

necessária a revisão cirúrgica, contrariamente ao grupo-controle, no qual nenhum dos casos necessitou. Os autores consideraram que a cirurgia foi efetiva nos casos estudados, concluíram que a melhora do movimento velofaríngeo não necessariamente corresponde à melhora da fala e enfatizaram quanto à complexidade do distúrbio de fala encontrado nos casos com SVCF.

Baylis, Watson e Moller (2009) realizaram um estudo preliminar envolvendo cinco indivíduos com SVCF, os quais foram comparados com um grupo de indivíduos não sindrômicos, mas que apresentavam fissura de palato operada e sem articulação compensatória e um grupo sem fissura. Por meio da avaliação perceptivoauditiva e técnica fluxo-pressão verificaram que o tamanho do orifício velofaríngeo era semelhante entre os grupos, mas com significativa redução do tempo de fechamento velofaríngeo e hipernasalidade mais evidente nos casos com SVCF.

Ysunza et al (2009) realizaram estudo retrospectivo, analisando o resultado cirúrgico para a correção da IVF de 29 indivíduos com SVCF. Dos 20 casos submetidos a retalho faríngeo, 85% apresentaram ressonância da fala equilibrada ou hipernasalidade leve e 15% hipernasalidade moderada. Dos 9 casos submetidos à esfínteroplastia, 66% melhoraram; porém, classificados ainda com hipernasalidade moderada e, em 33%, persistiu hipernasalidade grave. Concluíram que o retalho faríngeo é a melhor opção na correção da IVF nesses casos.

A partir de um estudo retrospectivo envolvendo 33 pacientes com SVCF submetidos à faringoplastia e terapia comportamental, Wang et al (2009) analisaram o coeficiente de inteligência e teste de inteligibilidade de fala, comparando com pacientes sem síndrome. Verificaram que os mesmos, originalmente, procuraram o centro com queixa de frênulo lingual curto ou rinite crônica, sendo o diagnóstico de

alteração na fala realizado por volta dos 13 anos de idade, em média. Todos os casos com SVCF apresentavam insuficiência velofaríngea e hipernasalidade grave, determinadas por meio da avaliação perceptivoauditiva da fala e da cefalometria. Verificaram também que os casos com SVCF apresentavam maior porcentagem de retardo mental. Após o procedimento cirúrgico e 8 meses de terapia comportamental, os autores relataram melhora na inteligibilidade de fala em ambos os grupos; no entanto, os pacientes com SVCF apresentaram resultados piores e estatisticamente significantes, quando comparados ao grupo-controle.

Assim sendo, as cirurgias que reposicionam os músculos do véu palatino com a finalidade de corrigir a IVF sejam elas, primárias ou secundárias, independente da presença da SVCF, visam modificar a anatomia do palato para favorecer o fechamento velofaríngeo. Contudo, mesmo quando não há resolução completa da falha velofaríngea, a palatoplastia primária, *per si* já propicia melhor condição anatômica para o sucesso cirúrgico, diante da necessidade de um procedimento cirúrgico secundário (Chen et al 1994, Sie et al 2001 e Carvalho 2006).

A partir da análise da literatura pode ser constatado que foram poucos os estudos que se propuseram a analisar o resultado cirúrgico nos casos com SVCF e, além disso, os mesmos apresentam alguns fatores limitantes. Dentre esses pode ser citado o fato de envolver estudo retrospectivo, o tamanho da amostra e a falta de clara definição dos critérios para se considerar sucesso do resultado cirúrgico.

Somado a esse fato, conforme demonstra a prática clínica e a literatura, apesar dos esforços para normalizar a orientação muscular do véu palatino na cirurgia primária do palato, certa parcela dessa população ainda permanece com a fala alterada, ou seja, com hipernasalidade e emissão de ar nasal. Além disso, na



SVCF, conforme descrito, a IVF apresenta-se mais grave e com resposta pouco efetiva ao tratamento cirúrgico e muitos casos apresentam dificuldades inerentes à própria síndrome, como comprometimento cognitivo, social e emocional, além da velofaringe hipodinâmica.

Por essa razão, partindo do princípio que a IVF pode decorrer da posição anteriorizada da musculatura velar e que, tanto na SVCF como na fissura de palato submucosa não operada e fissura de palato reparada, os indivíduos apresentam essa condição anatômica, espera-se resposta semelhante ao tratamento cirúrgico nesses três casos. Todavia, aqueles casos que já realizaram a cirurgia primária teriam uma condição muscular mais favorável ao sucesso cirúrgico; mas, por outro lado, as características inerentes à SVCF contribuem de forma negativa no resultado da cirurgia.

Deste modo, estudos que envolvam análise do resultado cirúrgico da IVF em casos com SVCF são necessários, visando esclarecer possíveis fatores que interferem nos resultados cirúrgicos e, conseqüentemente, na determinação do tratamento mais apropriado para esses casos.

*OBJETIVO*

---



---

---

## 2 OBJETIVO

Avaliar a fala e a função velofaríngea, antes e após a cirurgia para a correção da IVF, de indivíduos com sinais clínicos da SVCF, comparativamente a indivíduos com fissura de palato isolada reparada (FPI) e a indivíduos com fissura de palato submucosa (FPSM) não operada, visando verificar:

- diferenças entre os grupos em relação à fala e à função velofaríngea, antes da cirurgia;
- redução ou eliminação da hipernasalidade, articulação compensatória, escape de ar nasal e falha velofaríngea, bem como redução ou normalização da nasalância após a cirurgia;
- diferenças entre os grupos quanto aos resultados cirúrgicos relacionados à fala e à função velofaríngea.



## *MATERIAL E MÉTODO*

---



### **3 MATERIAL E MÉTODO**

#### **3.1 ASPECTO ÉTICO**

Este projeto obteve a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), conforme Ofício nº. 138/2010 (Anexo 1), e atendeu a todas as exigências da Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde. Os pacientes selecionados foram convidados a participar do estudo, informados sobre os objetivos e procedimentos e, aqueles que concordaram quanto à participação, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo 2).

#### **3.2 SELEÇÃO DA AMOSTRA**

Inicialmente foram analisados os prontuários de todos os casos constantes em uma listagem dos Setores de Genética e de Fonoaudiologia do HRAC-USP que apresentavam sinais clínicos de SVCF, matriculados entre 1990 e 2009. Desta análise resultaram 191 pacientes, 108 do sexo feminino e 83 do sexo masculino, com idade entre um mês e 32 anos (mediana = 8 anos) na época do primeiro atendimento na Instituição. Dentre esses casos, a deleção do cromossomo 22q11.2 foi confirmada em 33 deles.

A partir dessa análise inicial foram selecionados os casos que apresentavam pelo menos 6 sinais clínicos da SVCF e, desses, foram selecionados para compor a amostra 25 indivíduos, independente do sexo e idade, sem tratamento cirúrgico prévio e que tinham indicação de cirurgia para a correção da insuficiência



velofaríngea (IVF), constituindo o grupo SVCF (Apêndice 1). Em 12 desses casos foi detectada fissura de palato submucosa, 8 com fissura de palato submucosa oculta e 5 com IVF sem sinais de alteração no palato. Ressalta-se que alguns casos selecionados (n=8) haviam realizado procedimento cirúrgico no palato anteriormente ao início desse trabalho, mas dispunham da maioria das avaliações pré-cirúrgicas propostas e, portanto, com material disponível para análise e, por essa razão, foram incluídos no estudo e realizadas as avaliações pós-cirúrgicas.

Para fins de comparação e pareados por idade e sexo com o grupo de estudo, selecionou-se indivíduos sem sinais clínicos da SVCF, mas com IVF e indicação cirúrgica para eliminá-la. Deste modo, dois grupos-controle, compostos por 25 indivíduos cada um, foram formados: um com fissura de palato isolada, previamente reparada no HRAC-USP, submetidos à palatoplastia primária com idade entre 12 e 74 meses (mediana=12 meses) e com indicação de cirurgia secundária no palato com veloplastia intravelar ou retalho faríngeo (grupo FPI), e outro com fissura de palato submucosa não operada e com indicação para palatoplastia primária com veloplastia intravelar associadas a outras técnicas como Braithwite, Furlow e von Langenbeck (grupo FPSM).

Assim, a amostra total consta de 75 casos compondo três grupos, com idade entre 4 e 27 anos (mediana=8 anos), sendo 12 homens e 13 mulheres (Tabela 1).

**Tabela 1** - Distribuição da amostra de acordo com a idade e o sexo em cada grupo.

Grupo	n	Idade (anos)			Sexo	
		Mediana	Mínima	Máxima	Feminino	Masculino
<b>SVCF</b>	25	8	5	27	52% (n=13)	48% (n=12)
<b>FPI</b>	25	10	4	27	52% (n=13)	48% (n=12)
<b>FPSM</b>	25	9	4	24	52% (n=13)	48% (n=12)

O diagnóstico da IVF e a escolha da técnica cirúrgica foram definidos após as avaliações perceptivoauditiva e instrumental da fala e função velofaríngea, realizadas pela equipe de Cirurgia Plástica e Fonoaudiologia do HRAC-USP.

Quanto à técnica cirúrgica para a correção da IVF, nos três grupos tiveram casos submetidos a: von Langenbeck (8 casos do grupo SVCF, 5 do grupo FPI e 12 do grupo FPSM), Braithwite (4 casos do grupo SVCF, 7 do grupo FPI e 7 do grupo FPSM), Furlow (7 casos do grupo SVCF, 7 do grupo FPI e 6 do grupo FPSM) e retalho faríngeo (6 casos do grupo SVCF, 6 do grupo FPI e nenhum do grupo FPSM) (Apêndice 2, 3 e 4).

### 3.3 PROCEDIMENTOS

Foram realizados, nas fases pré e pós-cirúrgica para a correção da IVF, os seguintes procedimentos: avaliação da fala, nasométrica e nasoendoscópica da função velofaríngea, segundo protocolos utilizados de rotina nos setores de Fonoaudiologia e Fisiologia do HRAC-USP.

A maioria dos indivíduos do grupo SVCF (17 pré-cirúrgico e 25 pós-cirúrgico) foi submetida à avaliação perceptivoauditiva da fala e gravação da amostra de fala, realizada pela pesquisadora. Nos oito casos restantes do grupo SVCF, as avaliações pré-cirúrgicas foram realizadas na rotina do Setor de Fonoaudiologia e os dados analisados a partir dos prontuários dos pacientes e do banco de dados digital das amostras de fala. Nos grupos FPI e FPSM as avaliações perceptivoauditivas e as gravações das amostras de fala pré e pós-cirúrgicas também foram realizadas na rotina do Setor de Fonoaudiologia.

Todos os indivíduos do presente estudo foram submetidos à avaliação nasoendoscópica, realizada pela equipe das áreas de Cirurgia Plástica e Fonoaudiologia e, à avaliação nasométrica, pela equipe do Laboratório de Fisiologia do HRAC.

As avaliações foram realizadas entre três e dez dias antes da cirurgia e, após a cirurgia, no grupo SVCF foram realizadas entre 8 meses e 6 anos (mediana = 21 meses), no grupo FPI entre 10 meses e 1 ano e nove meses (mediana = 14 meses) e no grupo FPSM entre 8 meses e 2 anos e 4 meses (mediana= 13 meses) (Apêndices 2, 3 e 4).

### **3.3.1 Avaliação da fala**

Os indivíduos foram submetidos à avaliação perceptivoauditiva da fala conforme descrito por Genaro, Yamashita e Trindade (2004), e os dados anotados em um protocolo. Foram analisados os aspectos ressonância (hipernasalidade ou hiponasalidade), articulação compensatória e escape de ar nasal, nos períodos pré e pós-cirúrgico.

Para o julgamento da hipernasalidade ou hiponasalidade e presença ou não de articulação compensatória, amostras de fala dirigida e espontânea, usadas de rotina no setor de Fonoaudiologia, foram gravadas em sistema digital utilizando um microfone (Superlux PRA - 30) acoplado a um microcomputador (Intel Pentium 4/256 RAM, placa de som Audigy 2 - Sound Blaster, Creative). Essas amostras de fala foram arquivadas e editadas por meio do programa Creative WaveStudio.

Posteriormente, utilizando uma escala gradual, os juízes analisaram a hipernasalidade nas diversas atividades de fala testadas, atribuindo escores de 1

(ausência de hipernasalidade) a 6 (hipernasalidade grave), conforme proposto por Genaro, Yamashita e Trindade (2004).

Após essa etapa, para fins de análise, a pesquisadora reduziu os escores para uma escala de 4 pontos, conforme estudo prévio realizado por Fukushima (2007), em que agrupou os escores 3 e 4 agrupados na categoria moderada (3) e os escores 5 e 6 agrupados na categoria grave/intenso (4), formando-se a seguinte escala: 1=ausente, 2=leve, 3=moderada e 4=grave.

Para a hiponasalidade e a articulação compensatória, uma escala de 2 pontos foi utilizada para classificar a ausência (1) ou presença (2) dessa alteração.

O julgamento da ressonância e da articulação compensatória foi realizado individualmente, por três juízes fonoaudiólogos com experiência mínima de quinze anos nesse tipo de avaliação, que ouviram as gravações utilizando o programa Media Player (Microsoft Windows). Os juízes puderam repetir as gravações quantas vezes fossem necessárias e após ouvirem cada amostra, os juízes escolheram uma única alternativa para a classificação da ressonância e da articulação. Foi considerado o julgamento da maioria dos juízes, a fim de se obter um único valor para cada amostra de fala analisada, isto é, se 3 ou 2 juízes concordaram com o grau da hipernasalidade e a presença de articulações compensatórias, a mesma foi considerada pela avaliação dos juízes.

O escape de ar nasal também foi classificado com uma escala de 2 pontos, indicando ausência (1) ou presença (2) de escape aéreo nasal, durante a repetição de vocábulos e frases com predomínio de fonemas plosivos e fricativos orais. Um espelho de Glatzel posicionado sob as narinas do paciente permitia ao avaliador verificar a presença de escape de ar nasal, a partir da condensação do vapor d'água

na superfície fria do espelho, devido à diferença térmica entre a corrente expiratória e a superfície do espelho.

### **3.3.2 Avaliação nasométrica**

Utilizou-se um nasômetro modelo 6200-3 IBM (Kay Elemetrics Corp., software versão 30-02-3.22), um sistema computadorizado composto por uma placa, mantida posicionada na região do filtro labial por meio de um capacete. Essa placa contém dois microfones, um de cada lado de sua superfície, sendo o superior destinado a captar o sinal do componente nasal da fala e o inferior o sinal do componente oral.

Os indivíduos fizeram a leitura, diretamente da tela do computador, de um conjunto padronizado de sentenças (Trindade, Yamashita e Gonçalves 2007) envolvendo um conjunto composto de frases que contêm fonemas exclusivamente orais (texto oral), para identificar hipernasalidade. Os pacientes incapazes de ler o texto foram solicitados a repetir cada frase após o examinador. Os sinais acústicos são filtrados e digitalizados por módulos eletrônicos e analisados por meio do software, sendo a nasalância o resultado da razão entre a energia acústica nasal e a energia acústica total (soma da energia acústica nasal e oral), multiplicada por 100.

O valor da nasalância é expresso em porcentagem que varia de 0% (ausência de som nasal) a 100% (todo som emergido pelo nariz), sendo considerado para o texto oral como valor de referência até 27%. Portanto, os valores superiores sugerem hipernasalidade (Trindade, Genaro e Dalston 1997).

### 3.3.3 Avaliação nasoendoscópica da função velofaríngea

Esse exame foi realizado por um médico e duas fonoaudiólogas, todos com experiência nesse tipo de avaliação. Utilizou-se um endoscópio flexível (OLYMPUS ENF-TYPE P3) de 30cm de comprimento e 2mm de diâmetro externo na sua extremidade distal, onde existe uma lente (OLYMPUS OTV S2) que captava a imagem da nasofaringe. Esse endoscópio estava conectado a uma fonte externa, que gerava luz fria de alta intensidade (OLYMPUS CLV-U20). Acoplado ao corpo do aparelho havia um sistema de videocassete, um monitor de TV (SONY TRINITRON PVM-1343), um microfone para captar o sinal acústico e uma impressora.

Os pacientes permaneciam sentados, com os pés e cabeça apoiados e, após a aplicação de anestésico tópico instilado na narina (neututocaína a 2%), era introduzido o endoscópio na cavidade nasal através do meato médio, que permite melhor ângulo de visão da região velofaríngea. Para essa avaliação foi solicitado ao paciente manter, por alguns segundos, a emissão de amostras de fala como: vogais “a”, “i”, “u” e fricativas /f/, /s/, /ʃ/, além da contagem de números até dez e a emissão de vocábulos e sentenças com predomínio de fonemas plosivos e fricativos (Trindade, Yamashita e Gonçalves 2007).

O tamanho da falha, definido quando havia um espaço velofaríngeo durante a emissão da amostra de fala, foi interpretado a partir da classificação realizada pela equipe, com base nas diretrizes internacionais do grupo de trabalho proposto por Golding-Kushner et al (1990), que utiliza como referência a posição de repouso das estruturas, momento em que há espaço velofaríngeo. Assim, a dimensão do espaço velofaríngeo foi classificado a partir do movimento do véu palatino e das paredes da faringe durante a fala, utilizando os seguintes escores: 0= ausência de falha; 1= falha mínima, com contato das estruturas velofaríngeas não consistente; 2= falha

pequena, ou seja, espaço velofaríngeo menor que 50% em relação à situação de repouso, 3= falha média, espaço velofaríngeo ao redor de 50%; 4= falha grande, espaço velofaríngeo maior que 50% e, 5= próximo à posição de repouso. Para cada indivíduo foi atribuído um único escore nas condições pré e pós-operatórias. No caso de variação do tamanho da falha durante a produção das sentenças, foi considerado como escore final a maior falha.

### 3.4 ANÁLISE DOS DADOS

A concordância intra juiz ou variabilidade (20% da amostra) e entre os juízes foi estabelecida a partir do coeficiente Kappa (Cohen 1960), aplicando-se a seguinte interpretação (Landis e Koch 1977): concordância quase perfeita (0,80-1,00), substancial (0,60-0,79), moderada (0,40-0,59), razoável (0,20-0,39), pobre (0-0,19) ou ausência de concordância (<0).

Estabelecidas essas concordâncias, os resultados obtidos para cada uma das variáveis nos três grupos foram comparados entre as fases pré e pós-operatórias. A comparação entre as porcentagens de melhora das variáveis hipernasalidade, nasalância e falha velofaríngea entre as fases pré e pós-operatórias para os três grupos foi realizada por meio do teste não paramétrico de Wilcoxon e para a comparação entre as porcentagens de resolução para todas as variáveis, inclusive articulação compensatória e escape de ar nasal utilizou-se o teste McNemar. A porcentagem de melhora dos sintomas foi analisada, também, entre os três grupos na fase pós-operatória, por meio do teste Kruskal-Wallis ANOVA. A comparação entre as porcentagens de resolução nestas mesmas condições foi realizada por meio do teste Qui-quadrado.

Para todas as comparações foram aceitos como significantes valores de  $p < 0,05$ .

Como resultado cirúrgico, neste estudo foi adotado o seguinte critério:

### 3.4.1 Avaliação da fala

*Eliminação:* quando não havia hipernasalidade ou hiponasalidade, escape aéreo nasal e articulação compensatória após a cirurgia, ou seja, atingiu o escore um.

*Redução:* quando houve diminuição do escore em um ou mais pontos em relação ao período pré-operatório, porém sem atingir o escore um, no caso da hipernasalidade.

*Sem alteração:* quando não ocorreu mudança no escore entre uma avaliação e outra.

*Piora:* quando houve aumento do escore no período pós-operatório.

### 3.4.2 Avaliação nasométrica

*Normalização:* diminuição do valor da nasalância para normal, ou seja, nasalância  $\leq 27\%$  no período pós-operatório.

*Redução:* diminuição do valor da nasalância maior ou igual a 8 pontos percentuais em relação ao período pré-operatório.

*Sem alteração:* quando não houve modificação no valor de nasalância, ou seja, permaneceu com valor igual ou menor que 8 pontos percentuais em relação ao período pré-operatório.



*Piora*: aumento do valor da nasalância maior ou igual a 8 pontos percentuais em relação ao período pré-operatório.

### **3.4.3 Avaliação nasoendoscópica da função velofaríngea**

*Eliminação da falha velofaríngea*: ausência de falha, ou seja, atingiu escore um no período pós-operatório.

*Redução da falha velofaríngea*: diminuição do escore atribuído à presença de falha em um ou mais pontos em relação ao período pré-operatório, porém sem atingir escore um.

*Sem alteração*: não houve mudança no escore no período pós-operatório.

*Piora da falha velofaríngea*: aumento de falha, ou seja, aumento do escore em um ou mais pontos em relação ao período pré-operatório.

## *RESULTADOS*

---



## 4 RESULTADOS

Estão apresentados os dados dos períodos pré e pós-operatório dos três grupos estudados, cuja fala foi analisada por meio da avaliação perceptivoauditiva (hipernasalidade/hiponasalidade, articulação compensatória e escape de ar nasal) e nasométrica, além da função velofaríngea avaliada por meio da nasoendoscopia. Os valores individuais obtidos dos três grupos para as variáveis estudadas encontram-se nos Apêndices 5, 6 e 7.

### 4.1 AVALIAÇÃO DA FALA

A hipernasalidade, a hiponasalidade e a articulação compensatória foram analisadas por três juízes fonoaudiólogos, sendo verificada a confiabilidade intra juiz (Tabela 2) e entre os juízes (Tabela 3), por meio do coeficiente Kappa. Em seguida, foi considerado, como resultado final, aquele atribuído pela maioria dos juízes.

**Tabela 2** - Concordância intra juiz para o julgamento da hipernasalidade e da articulação compensatória.

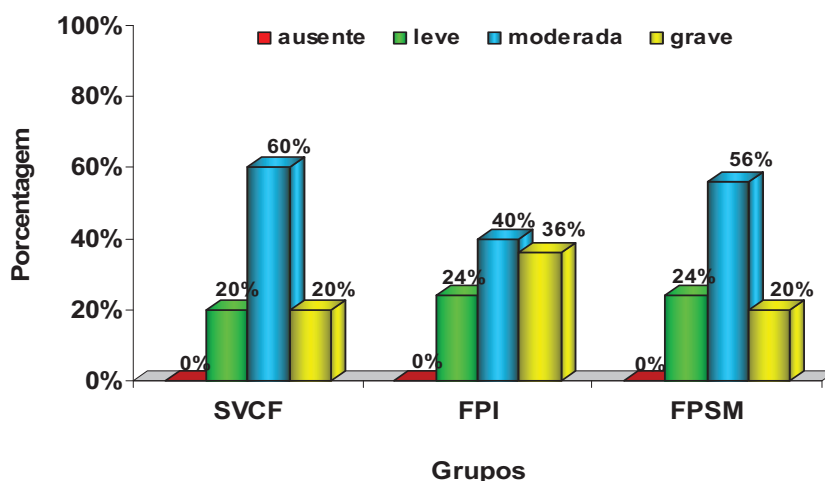
	Valor Kappa	Concordância
Hipernasalidade/hiponasalidade	0,77 a 1,00	substancial a quase perfeita
Articulação compensatória	0,75 a 0,92	substancial a quase perfeita

**Tabela 3** - Concordância entre os juízes para o julgamento da hipernasalidade e da articulação compensatória.

	Valor Kappa	Concordância
Hipernasalidade/hiponasalidade	0,55 a 0,67	moderada a substancial
Articulação compensatória	0,73 a 0,85	substancial a quase perfeita

No que se refere à hiponasalidade, nos três grupos, nenhum dos casos apresentou essa condição, tanto no período pré quanto pós-cirúrgico.

Já, em relação à hipernasalidade, antes da cirurgia todos os indivíduos apresentavam esta alteração, em graus leve, moderado ou grave, com maiores frequências de grau moderado nos grupos SVCF e FPSM, bem como de graus moderado e grave no grupo FPI (Figura 1). Não foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre os três grupos ( $p=0,690$ ) nesta fase.

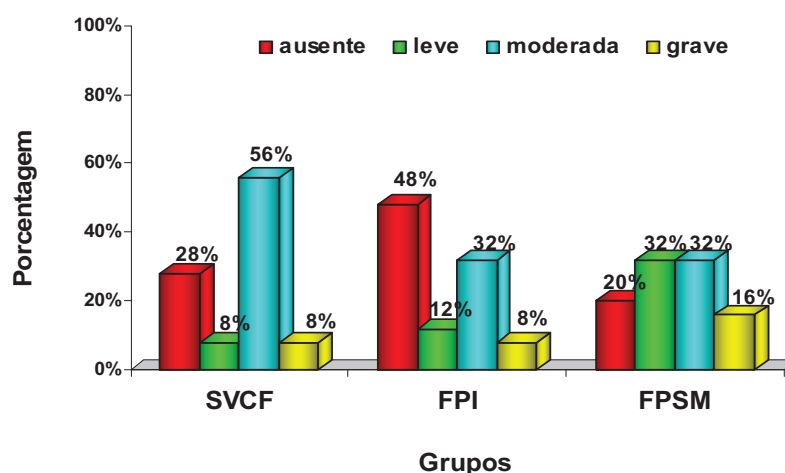


**Figura 1** - Distribuição da amostra de acordo com o resultado da análise da hipernasalidade da fala no período pré-cirúrgico.

Após a cirurgia, persistiu uma maior frequência de hipernasalidade moderada no grupo SVCF e grupo FPI. No grupo FPSM houve semelhança na distribuição dos pacientes entre os diferentes graus de hipernasalidade, sendo a de maior frequência os graus leve e moderado (Figura 2).

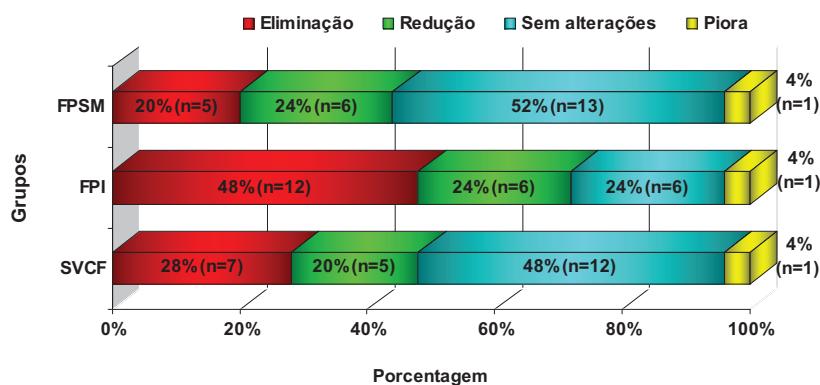
No período pós-cirúrgico, houve modificação significativa da hipernasalidade comparado à fase pré-cirúrgica (Figura 2), tanto para o grupo SVCF ( $p=0,005$ ), quanto para os grupos FPI ( $p=0,000$ ) e FPSM ( $p=0,008$ ). Alguns indivíduos eliminaram essa alteração, enquanto outros persistiram com a mesma, em diferentes graus, com maiores frequências de ausência de hipernasalidade para o grupo FPI e

de hipernasalidade moderada para o grupo SVCF (Figura 2). No entanto, a comparação entre os grupos nesta fase não mostrou diferença estatisticamente significativa quanto à hipernasalidade ( $p=0,232$ ).



**Figura 2** - Distribuição da amostra de acordo com o resultado da análise da hipernasalidade da fala no período pós-cirúrgico.

A comparação dos resultados obtidos das duas fases mostrou que a cirurgia alterou a hipernasalidade e em todos os grupos existiram casos que: eliminaram essa alteração, sendo esta mais frequente no grupo FPI; reduziram o grau de hipernasalidade, com frequência semelhante entre os grupos; não modificou o grau de alteração, em aproximadamente metade dos casos dos grupos SVCF e FPSM, ou ainda, acentuou a hipernasalidade, em um caso de cada grupo (Figura 3). No entanto, a análise estatística entre as porcentagens de eliminação, redução e sem alteração mostrou que não houve diferença significativa entre os grupos ( $p=0,175$ ).

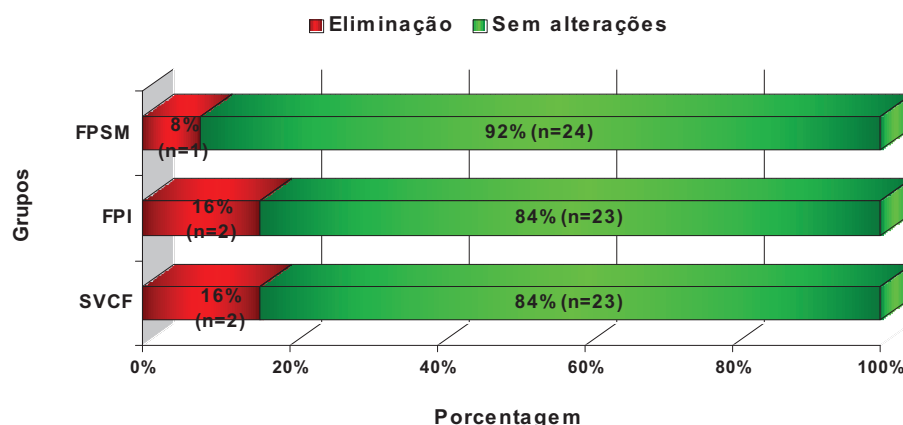


**Figura 3** - Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à hipernasalidade.

Quanto à articulação compensatória, nas duas fases estudadas e em todos os grupos, havia indivíduos com tal alteração, sendo mais frequente no grupo SVCF (Tabela 4), não havendo, no entanto, diferença estatisticamente significativa entre os mesmos quanto à presença dessa alteração na fase pré ( $p=0,221$ ) e na fase pós-cirúrgica ( $p=0,236$ ). Além disso, a comparação dos resultados obtidos antes e após a cirurgia também não revelou diferença estatisticamente significativa no grupo SVCF ( $p=0,479$ ), no grupo FPI ( $p=0,479$ ) e no grupo FPSM ( $p=1,000$ ). Assim, após a cirurgia, poucos casos dos três grupos eliminaram a alteração (Figura 4).

**Tabela 4** - Distribuição da amostra de acordo com a presença ou não de articulação compensatória nas fases pré e pós-cirúrgica.

Grupos	Articulação Compensatória		Comparação pré x pós
	Ausente	Presente	
SVCF (n=25)	Pré	32% (n=8)	p=0,479
	Pós	40% (n=10)	
FPI (n=25)	Pré	56% (n=14)	p=0,479
	Pós	64% (n=16)	
FPSM (n=25)	Pré	48% (n=12)	p=1,000
	Pós	52% (n=13)	
Comparação entre grupos	Pré	p=0,221	
	Pós	p=0,236	



**Figura 4** - Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à articulação compensatória.

Em relação ao escape de ar nasal, todos os indivíduos dos três grupos apresentavam tal alteração no período pré-cirúrgico e, após a cirurgia, houve modificação estatisticamente significativa nessa condição quanto à eliminação do escape de ar nasal para o grupo FPI ( $p=0,008$ ) e grupo FPSM ( $p=0,023$ ), o que não foi verificado no grupo SVCF ( $p=0,248$ ). A comparação entre os grupos na fase pós-cirúrgica não mostrou diferença significativa quanto ao escape de ar nasal ( $p=0,139$ ), conforme visualizado na Figura 5.

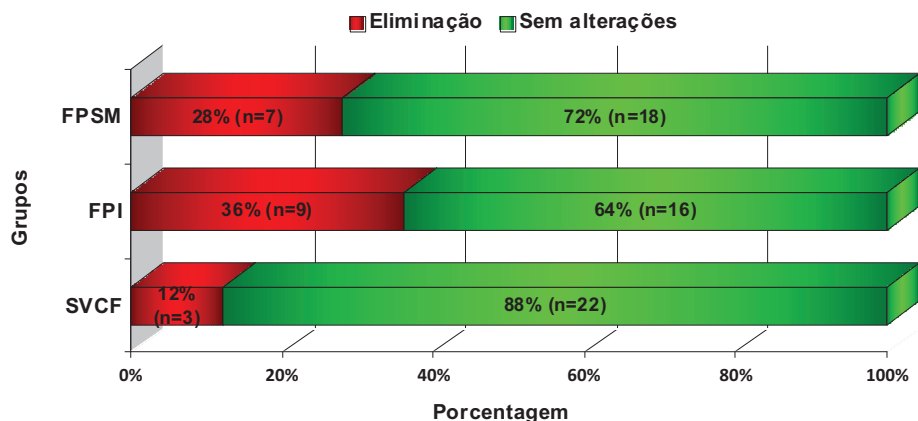
Após a cirurgia em todos os grupos houve casos que eliminaram o escape de ar nasal porém em maior porcentagem nos grupos FPI e FPSM (Figura 5).

**Tabela 5** - Distribuição da amostra de acordo com a presença ou não de escape de ar nasal nas fases pré e pós-cirúrgica.

Grupos		Escape de ar nasal		Comparação pré x pós
		Ausente	Presente	
SVCF (n=25)	Pré	0% (n=0)	100% (n=25)	$p=0,248$
	Pós	12% (n=3)	88% (n=22)	
FPI (n=25)	Pré	0% (n=0)	100% (n=25)	$p=0,008^*$
	Pós	36% (n=9)	64% (n=16)	
FPSM (n=25)	Pré	0% (n=0)	100% (n=25)	$p=0,023^*$
	Pós	28% (n=7)	72% (n=18)	
Comparação entre grupos	Pré	-		$p=0,139$
	Pós			

\*diferença significativa  $p<0,05$ .





**Figura 5** - Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto ao escape de ar nasal.

#### 4.2 AVALIAÇÃO NASOMÉTRICA

Nesta avaliação analisou-se o texto oral e o nasal nas fases pré e pós-cirúrgica. Ressalta-se que antes da cirurgia, oito indivíduos do grupo SVCF e dois casos dos grupos FPI e FPSM não realizaram esta avaliação por falta de colaboração.

Na fase pré-cirúrgica, um caso do grupo SVCF (6%) e outro (4%) do grupo FPI que apresentaram valores normais de nasalância, não foram incluídos na análise, enquanto que todos os demais apresentaram valores acima de 27% (Tabela 6). A comparação entre os grupos nessa fase mostrou valores de nasalância do grupo SVCF mais elevados que os valores obtidos no grupo FPI ( $p=0,019$ ), conforme demonstrado na Tabela 7.

Após a cirurgia, os dois casos que apresentavam valores de nasalância dentro da normalidade mantiveram esse mesmo padrão, mas alguns casos dos três grupos modificaram os valores em relação à fase pré-cirúrgica (Tabela 6). Na comparação entre os grupos no período pós-cirúrgico, semelhante ao observado

antes da cirurgia, também foi encontrado maior valor de nasalância para o grupo SVCF, comparativamente ao grupo FPI ( $p=0,021$ ), visualizado na Tabela 7.

**Tabela 6** - Distribuição da amostra de acordo com os valores de nasalância para o texto oral nas fases pré e pós-cirúrgica.

Grupos		Nasalância	
		$\leq 27\%$	$> 27\%$
SVCF (n=17)	Pré	6% (n=1)	94% (n=16)
	Pós	23% (n=4)	77% (n=13)
FPI (n=23)	Pré	4% (n=1)	96% (n=22)
	Pós	48% (n=11)	52% (n=12)
FPSM (n=23)	Pré	0% (n=0)	100% (n=23)
	Pós	39% (n=9)	61% (n=14)

Na Tabela 7 mostra os valores médios de nasalância obtidos nas duas fases estudadas, para os três grupos. A nasalância média obtida antes da cirurgia no grupo SVCF foi de  $54 \pm 8\%$ , no grupo FPI de  $45 \pm 10\%$  e no grupo FPSM de  $46 \pm 11\%$ . Após a cirurgia, a nasalância média do grupo SVCF diminuiu para  $44 \pm 15\%$ , do grupo FPI para  $30 \pm 14\%$  e no grupo FPSM para  $33 \pm 15\%$ . Os valores médios de nasalância obtidos após a cirurgia foram estatisticamente menores para os grupos SVCF ( $p=0,026$ ), FPI ( $p=0,000$ ) e FPSM ( $p=0,000$ ). No entanto, a comparação entre os valores pós-cirúrgicos dos três grupos mostrou que não houve diferença estatisticamente significativa entre os mesmos ( $p=0,324$ ).

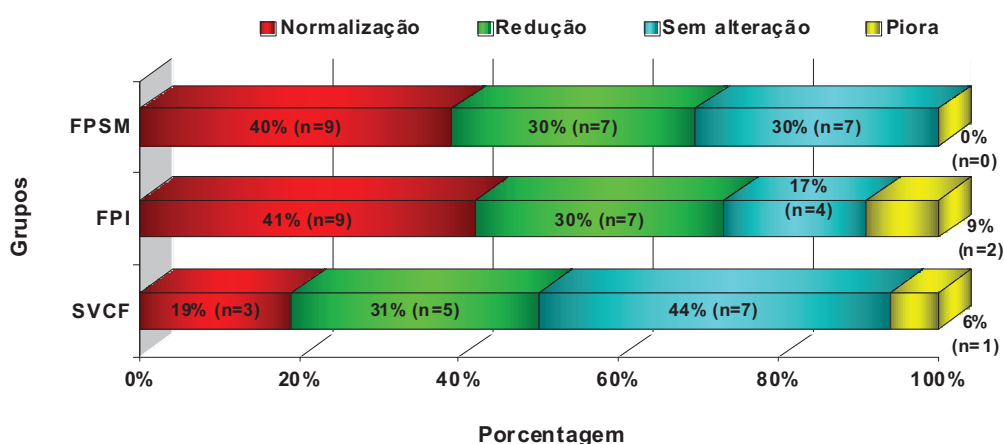
**Tabela 7** - Valores da média e desvio-padrão da nasalância obtidos nas fases pré e pós-cirúrgica, nos três grupos.

Grupos		Nasalância %		Comparação pré x pós
		Pré	Pós	
<b>SVCF</b> (n=16)	Média (±DP)	54±8	44±15*	p=0,026
<b>FPI</b> (n=22)	Média (±DP)	45±10	30±14*	p=0,000
<b>FPSM</b> (n=23)	Média (±DP)	46±11	33±15*	p=0,000
<b>Comparação entre grupos</b>		p=0,019 <sup>▲</sup>	p=0,021 <sup>▲</sup>	

\*diferença estatisticamente significativa, redução dos valores de nasalância após a cirurgia.

<sup>▲</sup>diferença estatisticamente significativa, valores de nasalância do grupo 1 > grupo 2.

Embora, em média, os valores de nasalância obtidos nos três grupos estudados não atingiram valores normais, a análise individual dos dados mostrou pacientes que passaram a apresentar nasalância normal após a cirurgia, com as maiores frequências verificadas para os grupos FPI e FPSM (Figura 6). Além disso, em todos os grupos observaram-se casos com redução dos valores de nasalância, mas sem alcançar a normalidade, com distribuição semelhante entre os mesmos e, também, casos que mantiveram os mesmos valores observados antes da cirurgia, com maiores frequências nos grupos SVCF e FPSM. No entanto, em dois casos do grupo FPI e um caso do grupo SVCF ocorreu aumento nos valores de nasalância (Figura 6).

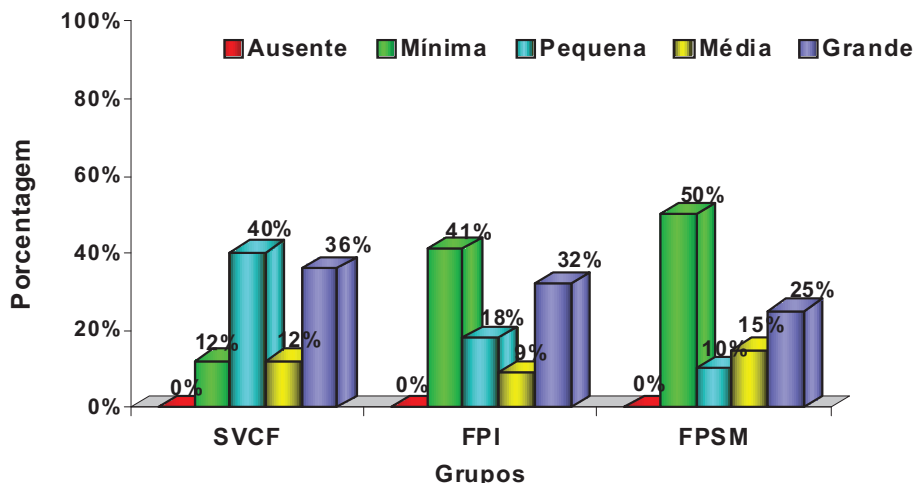


**Figura 6** - Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à nasalância durante a leitura do texto oral.

#### 4.3 AVALIAÇÃO NASOENDOSCÓPICA DA FUNÇÃO VELOFARÍNGEA

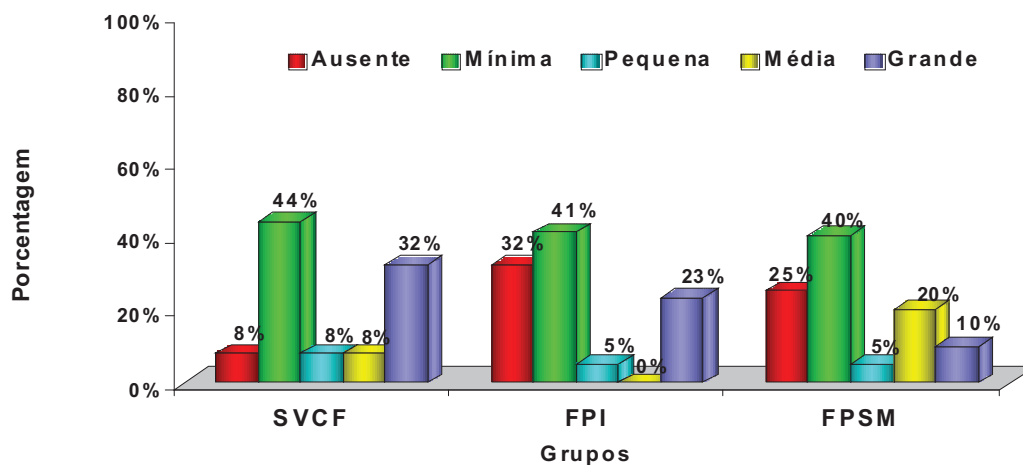
A função velofaríngea, observada por meio da nasoendoscopia, determinou a falha e o padrão de fechamento velofaríngeo nos períodos pré e pós-cirúrgico. Cabe salientar que, antes da cirurgia, dois indivíduos do grupo FPI e cinco do grupo FPSM não realizaram esta avaliação por falta de colaboração.

Todos os pacientes apresentavam, no período pré-cirúrgico, falha velofaríngea, não havendo diferença estatisticamente significativa entre os grupos quanto ao tamanho da mesma ( $p=0,189$ ). As maiores frequências foram de falhas pequena e grande no grupo SVCF, assim como mínima e grande nos grupos FPI e FPSM (Figura 7).



**Figura 7** - Distribuição da amostra de acordo com a análise da falha velofaríngea no período pré-cirúrgico.

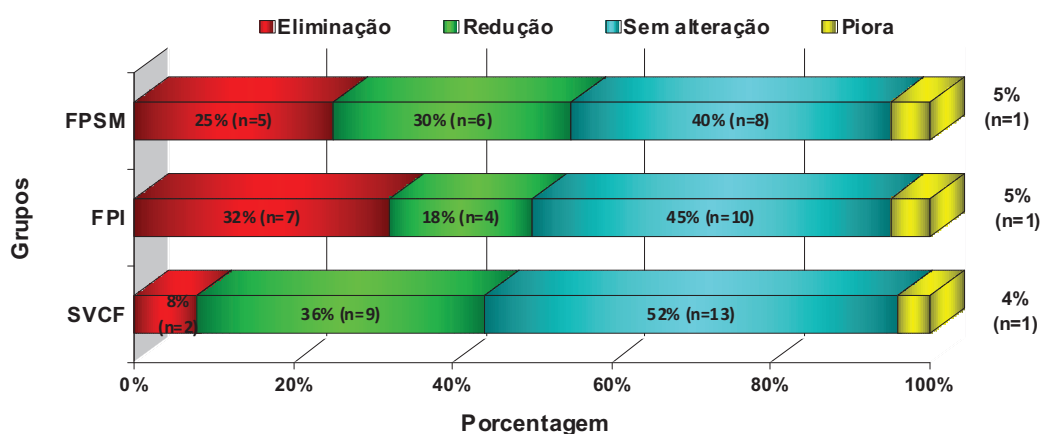
Modificações estatisticamente significantes foram observadas após a cirurgia comparada à fase pré-cirúrgica, tanto para o grupo SVCF ( $p=0,019$ ), quanto para os grupos FPI ( $p=0,005$ ) e FPSM ( $p=0,049$ ). No entanto, não se constatou diferença estatisticamente significativa entre os grupos quanto à falha velofaríngea nesse período ( $p=0,131$ ). As maiores frequências foram de falha mínima em todos os grupos, de ausência de falha para os grupos FPI e FPSM, bem como de falha grande para o grupo SVCF (Figura 8).



**Figura 8** - Distribuição da amostra de acordo com a análise da falha velofaríngea no período pós-cirúrgico.

Alguns indivíduos eliminaram essa alteração e outros a mantiveram, em diferentes graus, não tendo sido verificado, no entanto, diferença estatisticamente significativa entre os grupos quanto à modificação da falha velofaríngea ( $p=0,505$ ).

A eliminação da mesma foi verificada em todos os grupos, sendo mais frequente no grupo FPI; a redução do tamanho da falha também foi observada, com frequência semelhante entre os grupos SVCF e FPSM; a manutenção do tamanho da falha ocorreu em aproximadamente metade dos casos de todos os grupos, e ainda, em um caso de cada grupo o tamanho da falha aumentou (Figura 9).



**Figura 9** - Distribuição da amostra de acordo com o resultado cirúrgico quanto à falha velofaríngea.

Neste estudo, considerou-se, como resultado positivo da cirurgia sobre as variáveis estudadas, o critério de eliminação/normalização ou redução da alteração observada. Por outro lado, se considerar como critério apenas a eliminação/normalização das alterações, observa-se diminuição das frequências de resultado positivo (Tabela 8).

Assim, considerando como sucesso apenas a eliminação/normalização das alterações, houve eliminação estatisticamente significativa da hipernasalidade nos

grupos SVCF e FPI; assim como para a nasalância, encontrado apenas nos grupos FPI e FPSM e eliminação da falha velofaríngea apenas no grupo FPI, ao contrário do verificado para a hipernasalidade do grupo FPSM, nasalância do grupo SVCF e falha velofaríngea nos grupos SVCF e FPSM (Tabela 8).

Na análise comparativa entre os três grupos quanto ao resultado cirúrgico, quando considerada resolução completa, não foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre os mesmos para a hipernasalidade ( $p=0,091$ ), a nasalância ( $p=0,221$ ) e a falha velofaríngea ( $p=0,116$ ).

**Tabela 8** - Distribuição da amostra de acordo com a frequência de resultado positivo da cirurgia, considerando diferentes critérios.

Variáveis	Grupos	Critério de sucesso	
		Redução <sup>♦</sup>	Normalização/Eliminação
Hipernasalidade	<b>SVCF</b> (n=25)	48% (n=12)* (p=0,001)	28% (n=7)* (p=0,023)
	<b>FPI</b> (n=25)	72% (n=18)* (p=0,000)	48% (n=12)* (p=0,001)
	<b>FPSM</b> (n=25)	44% (n=11)* (p=0,003)	20% (n=5) (p=0,073)
Nasalância	<b>SVCF</b> (n=16)	50% (n=8)* (p=0,013)	19% (n=3) (p=0,248)
	<b>FPI</b> (n=22)	71% (16)* (p=0,000)	41% (n=9)* (p=0,004)
	<b>FPSM</b> (n=23)	70% (n=16)* (p=0,000)	40% (n=9)* (p=0,007)
Falha velofaríngea	<b>SVCF</b> (n=25)	44% (n=11)* (p=0,003)	8% (n=2) (p=0,479)
	<b>FPI</b> (n=22)	50% (n=11)* (p=0,003)	32% (n=7)* (p=0,023)
	<b>FPSM</b> (n=20)	55% (n=11)* (p=0,003)	25% (n=5) (p=0,073)

<sup>♦</sup>Incluindo os casos com normalização/eliminação.

\*Diferença estatisticamente significativa.

## *DISCUSSÃO*

---





## 5 DISCUSSÃO

Um conjunto de sinais e sintomas caracteriza um quadro sindrômico, sendo difícil estabelecer um diagnóstico preciso, sem a participação de uma equipe interdisciplinar, em função da variabilidade da expressividade destes sinais e sintomas. Fazendo parte dessa equipe encontram-se profissionais da área de genética clínica e laboratorial e, no caso da SVCF, como em várias outras síndromes, há a necessidade da realização de exames genéticos laboratoriais na investigação da microdeleção do cromossomo 22q11.

No entanto, até a finalização do presente estudo, o HRAC-USP não dispunha de tal recurso, não sendo possível, portanto, a avaliação molecular dos indivíduos da amostra. Por essa razão, semelhante ao adotado em outro estudo desenvolvido na instituição (Dalben, Richieri-Costa e Taveira 2010), como critério de inclusão na amostra determinou-se a presença de seis ou mais sinais clínicos da SVCF, optando-se pela utilização da expressão “indivíduos com sinais clínicos da SVCF” para designar os casos da amostra.

A proposta deste estudo veio da necessidade de verificar se os indivíduos com SVCF apresentam as mesmas características de fala e função velofaríngea que os indivíduos com fissura de palato submucosa isolada e indivíduos com fissura de palato e IVF residual, além de comparar a efetividade da cirurgia para correção da IVF sobre a fala e FVF entre os três grupos, visto que se tem vivenciado, com a experiência clínica, na rotina deste hospital, dificuldade para determinar condutas terapêuticas para os casos com SVCF, tendo em vista algumas características peculiares.

Existem vários fatores que podem afetar a função velofaríngea na SVCF, dentre eles a platibasia, que ocasiona maior distância entre o véu palatino e a faringe, além da ausência ou hipoplasia da tonsila faríngea (Shprintzen et al 1981 e Ruotolo et al 2006). Estes fatores aumentam o espaço velofaríngeo que, associado à hipotonia e à anormalidade dos músculos velofaríngeos, aumentam o grau de IVF, sendo indicado, portanto, na maioria dos casos, a técnica de retalho faríngeo (Widdershoven et al 2008). Concomitantemente, há o risco do deslocamento medial das artérias carótidas internas, uma importante limitação cirúrgica que oferece risco para esses indivíduos durante a execução do retalho faríngeo (Tatum et al 2002 e Mehendale e Sommerlad 2004).

A presença de IVF é comum nesses casos e a literatura relata que muitas vezes este sintoma ocorre sem alteração aparente no palato ou com a presença de fissura de palato submucosa ou, ainda, em menor porcentagem, a fissura de palato aberta (Shprintzen et al 1981, Witt et al 1998, D'Antonio et al 2001, Tatum et al 2002, Oskarsdóttir et al 2005, Ruotolo et al 2006, Losken et al 2006 e Baylis, Watson e Moller 2009).

Independente da presença da síndrome, na fissura de palato submucosa, a orientação das fibras dos músculos do palato se encontram em posição sagital e são hipoplásicas (Huang, Lee e Rajendran 1998), diferindo dos indivíduos com palato íntegro, cujas fibras centrais desses músculos apresentam orientação transversa e reunida na linha média, favorecendo o deslocamento pósterio-superior do véu palatino. Por essa razão, a cirurgia primária do palato visa alongar e reorientar as fibras musculares de forma transversa (D'Antonio et al 2000).

Visto que a fala é de extrema importância para o processo sociointeracional e que a produção correta da mesma requer condições anatômicas e funcionais do

mecanismo velofaríngeo, estudar esse aspecto nessa população torna-se fundamental. Assim, por meio da avaliação perceptivoauditiva da fala, combinada às avaliações instrumentais, como a nasometria e a nasoendoscopia da função velofaríngea, os sujeitos do presente estudo foram avaliados nos períodos pré e pós-cirúrgico.

Fizeram parte deste estudo 25 indivíduos com sinais clínicos da SVCF e, desses, 12 apresentavam fissura de palato submucosa, 8 fissura oculta e 5 IVF sem alteração aparente no palato. Vale ressaltar que os indivíduos desta amostra apresentam sintomas de fala, fato que os levaram a procurar pelo tratamento no HRAC-USP; porém, há pacientes com a síndrome que não apresentam estes sintomas. Assim, a incidência de IVF observada nos casos com SVCF, tanto nesse estudo como na literatura, é ainda questionável (Shprintzen et al 1981, Ryan et al 1997, D'Antonio et al 2001, Lai et al 2004, Mehendale e Sommerlad 2004, Ruotolo et al 2006, Losken et al 2006 e Milczuk, Smith e Brockman 2007). Pode-se, assim, inferir que as amostras analisadas nos estudos na literatura, bem como a do presente estudo foram obtidas em centros de referência para malformações craniofaciais, portanto trata-se de amostras viciadas.

Por outro lado, acredita-se que muitas crianças, adolescentes e adultos com SVCF não estejam sendo devidamente diagnosticados e na época correta, visto que os mesmos apresentam diversidade de alterações dos sinais clínicos, sendo assistidos por vários especialistas, muitas vezes não familiarizados com a complexidade desse quadro.

No que se refere ao tratamento cirúrgico primário, uma parcela de indivíduos submetidos à palatoplastia, independente da presença de síndrome, permanece com alterações na fala devido à IVF. Na dependência de sua gravidade, os sintomas

comprometem a inteligibilidade de fala e, quando associados às características inerentes à SVCF, torna-se ainda mais comprometida, interferindo diretamente na qualidade de vida desses pacientes (Loomam, Thurmes e O'Conner-Von 2010).

No HRAC-USP, a maioria dos casos com fissura labiopalatina isolada realiza a palatoplastia primária a partir de 12 meses de idade, fato que não foi observado nos pacientes com sinais clínicos de SVCF (Grupo SVCF) e com fissura de palato submucosa sem síndrome (Grupo FPSM) deste estudo, nos quais a cirurgia primária ocorreu tardiamente, em média aos 9 anos de idade em ambos os grupos. Nos indivíduos com FPSM, principalmente os que não estão associados à fissura de lábio, a alteração no palato muitas vezes é sutil, e pode passar despercebida até que a família procure atendimento devido a manifestação de sintomas de fala. Em estudo realizado por Oliveira (2002), a idade do início do tratamento para os casos com FPSM isolada ocorreu, em sua maioria, em torno de 4 anos de idade. Vale enfatizar que a realização tardia da palatoplastia primária também é comum em casos com SVCF, tendo em vista que o diagnóstico e o início do tratamento ocorrem ainda mais tardiamente, variando entre 4 e 17 anos (Tatum et al 2002) ou apresentar, em média, entre 6 e 7 anos (Oskarsdóttir et al 2005, Losken et al 2006, Milczuk, Smith e Brockman 2007, Widdershoven et al 2008).

Assim, pode ser constatado que os pacientes do presente estudo, cuja média de idade do primeiro atendimento na instituição ocorreu aos 8 anos, iniciaram o tratamento em idade semelhante àquela observada nos estudos da literatura. Salienta-se que a maioria dos casos desta amostra não tinha diagnóstico nem a suspeita de SVCF prévio a este atendimento. Além disso, cabe lembrar que essa idade coincide com o processo de alfabetização, momento em que ocorrem evidências da dificuldade nas relações interpessoais e no aprendizado, o que

passaria despercebido no período anterior. Porém, na experiência clínica, temos vivenciado que, quando a família é questionada sobre o desenvolvimento global pregresso, identifica algumas dificuldades em vários aspectos, inclusive na fala, mas a conduta geralmente é expectante.

Os prejuízos observados ao longo do desenvolvimento evidenciam a necessidade e preocupação em relação à definição do diagnóstico e, conseqüentemente, à idade do início do tratamento, visto que os indivíduos com essa síndrome apresentam várias alterações, que necessitam de intervenção o mais cedo possível para o tratamento adequado, minimizando, assim, as falhas neste desenvolvimento (Ryan et al 1997, Swillen et al 2000 e Shprintzen 2008).

Uma manifestação marcante na fala dos pacientes com SVCF é a alteração na ressonância da fala como a presença de hipernasalidade (Tatum et al 2002, Mehendale e Sommerlad 2004, Losken et al 2006, Milczuk, Smith e Brockman 2007, Widdershoven et al 2008, Baylis, Watson e Moller 2009, Ysunza et al 2009 e Wang et al 2009). No presente estudo constatou-se alterações na funcionalidade do mecanismo velofaríngeo no período pré-cirúrgico que gerou hipernasalidade, com maior frequência de grau moderada (60%, 40% e 56%), nos três grupos estudados, e proporções ligeiramente maiores no grupo SVCF ainda que não significante estatisticamente.

Além da hipernasalidade, a literatura aponta a alta ocorrência de articulações compensatórias em indivíduos com SVCF (D'Antonio et al 2001, Baylis, Munson e Moller 2008 e Shprintzen e Golding-Kushner 2008), confirmado pelas proporções de articulações compensatórias no presente estudo, (68%, 44% e 52%) para os grupos SVCF, FPI e FPSM, respectivamente, não havendo, porém, diferença estatisticamente significativa entre os grupos nesta fase. Cabe ressaltar

que outros aspectos que envolvem o ato motor durante a fala nos pacientes com a SVCF, contribuindo, ainda mais, para o prejuízo da inteligibilidade da fala, como pobre habilidade articulatória e, até mesmo, características apráxicas quando comparadas às crianças com DVF sem a síndrome, não foram investigados no presente estudo (Kummer et al 2007 e Baylis, Munson e Moller 2008).

Sendo assim, a literatura sugere que indivíduos com SVCF apresentam, de uma forma geral, IVF mais acentuada, fato este, entretanto, não observado no presente estudo. No período pré-cirúrgico, por exemplo, houve diferença estatisticamente não significativa entre os indivíduos com sinais clínicos da SVCF (Grupo SVCF) e nos demais grupos estudados (Grupo FPI e FPSM) foi encontrada para as variáveis hipernasalidade, articulação compensatória e tamanho da falha velofaríngea. Diferindo do estudo de Losken et al (2006), quanto aos valores de fluxo aéreo nasal e tamanho da falha velofaríngea, que verificaram, no período pré-cirúrgico, valores significativamente maiores nos casos com SVCF, comparado com pacientes sem síndrome.

Uma justificativa possível, quanto aos resultados do presente estudo, é o fato de a indicação cirúrgica para a correção da IVF ter se baseado em um conjunto de avaliações, incluindo as características clínicas fenotípicas, a avaliação perceptivoauditiva da fala e as avaliações instrumentais, definindo-se a conduta apropriada para cada caso. Assim, todos os pacientes foram avaliados. No entanto, aqueles cujo mecanismo velofaríngeo era diagnosticado como completamente hipodinâmico, não foram selecionados para cirurgia, sendo muitos deles encaminhados para adaptação de prótese de palato e, portanto, não incluídos neste estudo. Deste modo, os pacientes aqui analisados, que tiveram indicação cirúrgica, são os que apresentavam condição velofaríngea mais favorável e, possivelmente,

tornando-os semelhantes aos casos de fissura isolada sem síndrome, permitindo inferir que a amostra obtida pode ter sido composta dos melhores casos.

Todos os indivíduos do presente estudo realizaram cirurgia para a correção da IVF, sendo a maioria dos grupos SVCF e FPI (76%) e em 100% do grupo FPSM indicada a veloplastia intravelar, um procedimento muito comumente utilizado por ser mais fisiológico e com menor morbidade, segundo Carvalho (2006), quando comparado ao retalho faríngeo, uma vez que este último implica maior risco, quando realizado em casos com a SVCF em função da alta incidência, de 65% a 85%, de tortuosidade das artérias carótidas internas na região da faringe, sendo esta variação anatômica uma importante limitação para a indicação do retalho faríngeo (Tatum et al 2002 e Ysunza et al 2003).

O resultado cirúrgico, nos três grupos estudados, foi avaliado a partir da eliminação ou redução da hipernasalidade e falha velofaríngea, bem como da eliminação da emissão de ar nasal e das articulações compensatórias e normalização ou redução dos valores de nasalância. De modo geral, a cirurgia promoveu melhora/eliminação da fala na maioria dos indivíduos dos três grupos. Deste modo, ao analisar os resultados de cada aspecto da fala, individualmente, pode-se observar o efeito positivo causado pela cirurgia, o que será discutido a seguir.

Com relação à ressonância da fala, sua classificação é realizada de maneira subjetiva, por isso há necessidade da utilização de juízes neste tipo de análise. Para tanto, no presente estudo, a ressonância foi classificada por três juízes com anos de experiência no atendimento de pacientes com IVF, utilizando uma escala de 6 pontos, e houve concordância substancial à quase perfeita entre os juízes e moderada à substancial na análise intra juiz. Sabe-se que alguns fatores podem



interferir no julgamento perceptivoauditivo da hipernasalidade na comparação entre os juízes. Um deles é o fato de a análise ser realizada a partir da gravação, o que muitas vezes não permite identificar aspectos que são perceptíveis somente na avaliação ao vivo. Resultados semelhantes quanto à concordância dos juízes com relação à hipernasalidade foram encontrados nos estudos de Silva (2007) e Oliveira (2009) que compararam resultados dos julgamentos obtidos a partir de gravações digitais de pacientes com IVF e com características de fala semelhantes.

Outro dos aspectos que influenciam no julgamento por meio de gravações é quando a alteração da fala se encontra bem próxima ao limite de normalidade, como é o caso da hipernasalidade de grau leve. A hipernasalidade nesses casos muitas vezes não é identificada, principalmente quando a amostra de fala é pequena, enquanto que, ao vivo, pelo fato de o avaliador dispor de amostra mais extensa, há possibilidade de identificar alterações mesmo quando leves. Trindade e Trindade Junior (1996), Dalston (2004), Trindade, Yamashita e Gonçalves (2007) e Oliveira (2009) afirmaram que, devido ao julgamento da hipernasalidade ser subjetivo, o mesmo está sujeito a erros, mesmo ainda que entre profissionais experientes neste tipo de avaliação.

O efeito da cirurgia sobre a hipernasalidade, neste estudo, foi positivo, reduzindo seu grau em quase metade dos indivíduos nos grupos SVCF (48%) e FPSM (44%), e, em mais da metade do grupo FPI (72%). Resultados esses, semelhantes aos obtidos em estudos com pacientes com SVCF, como o realizado por Widdershoven et al (2008), que verificaram melhora da hipernasalidade em 42% dos pacientes submetidos a alongamento de palato. Por outro lado, resultados inferiores aos observados por Tatum et al (2002), que verificaram melhora da hipernasalidade em 66% dos casos submetidos à esfínteroplastia, bem como aos

obtidos por Milczuk, Smith e Brockman (2007), que encontraram melhora em 71% dos casos submetidos à técnica de Furlow e à esfínteroplastia.

Entretanto, se considerarmos como resultado positivo apenas a eliminação da hipernasalidade, no presente estudo esta ocorreu em 28% dos casos do grupo SVCF, em 48% do grupo FPI e em 20% do grupo FPSM. Estes resultados são inferiores aos estudos com pacientes com SVCF realizados por Tatum et al (2002), que informaram resolução completa da hipernasalidade em 90% dos casos e no estudo de Ysunza et al (2009), que encontraram em 71%. Porém, deve-se considerar que as porcentagens citadas acima, em ambos os estudos, são de indivíduos que foram submetidos à cirurgia de retalho faríngeo, enquanto no presente estudo apenas seis pacientes do grupo SVCF foram submetidos a esta técnica. Deste modo, a técnica de retalho faríngeo, apesar dos cuidados necessários quanto à variação anatômica das carótidas internas na região do pescoço, deve ser considerada como uma das possibilidades do tratamento cirúrgico, uma vez que a literatura tem mostrado melhores resultados nos pacientes que foram submetidos a este tipo de técnica cirúrgica.

Partindo do raciocínio que o retalho faríngeo proporciona melhores resultados, quando analisados os seis indivíduos do grupo SVCF do presente estudo submetidos a este tipo de técnica cirúrgica (indivíduos 2, 10, 17, 21, 23 e 25), verificou-se que 3 atingiram o equilíbrio oronasal de ressonância, 2 reduziram a hipernasalidade, mas sem atingir a normalidade e apenas 1 deles manteve o mesmo grau observado no período pré-operatório (Apêndice 5). Outro aspecto a ser considerado é que os três pacientes, que não atingiram a normalidade, apresentavam articulações compensatórias, fato que interfere diretamente na

funcionalidade do mecanismo velofaríngeo como em qualquer paciente com IVF sem síndrome.

Enquanto a hipernasalidade é, frequentemente, eliminada em pacientes com fissura de palato sem síndrome após correção cirúrgica, há estudos que relataram piores resultados de fala na população com SVCF (D'Antonio et al 2001 e Losken et al 2006). Assim, um dos objetivos deste estudo foi verificar a efetividade da cirurgia, comparando os resultados entre os três grupos.

A análise estatística não revelou diferença estatisticamente significativa entre os grupos, embora se tenha observado maior número de casos que eliminaram a hipernasalidade no grupo FPI (48%). Entretanto, nos estudos realizados por Milczuk, Smith e Brockman (2007) e Widdershoven et al (2008) foram observados piores graus de hipernasalidade nos pacientes com SVCF, com diferença estatisticamente significativa comparado ao grupo controle.

Na análise individual do grupo SVCF observa-se em 5 deles (indivíduos 1, 4, 8, 9 e 14) grau leve de hipernasalidade que, embora considerado significativo clinicamente, pode ser aceitável socialmente, não acarretando prejuízo à comunicação oral e suas relações sociais. Além disso, no grupo SVCF, 5 indivíduos apresentavam hipernasalidade grave, no período pré-cirúrgico (indivíduos 6, 11, 19, 22 e 25), e, no período pós-cirúrgico, 3 deles reduziram a hipernasalidade de grave para moderada e 2 permaneceram inalterados, correspondendo a apenas 20% dos pacientes do grupo SVCF, o que pode ter contribuído para a não significância dos resultados da análise estatística entre os grupos (Apêndice 5).

No que se refere à produção articulatória, após a cirurgia, dois indivíduos dos grupos SVCF (indivíduos 17 e 23) e FPI (indivíduos 8 e 24) e um do grupo FPSM (indivíduo 11) eliminaram a articulação compensatória após a cirurgia, não

havendo diferença estatisticamente significativa quanto a esse tipo de alteração nos três grupos estudados, confirmando o resultado de que a cirurgia não interferiu nos padrões articulatorios (Apêndices 5, 6 e 7). Tal resultado já era esperado, visto que essa alteração não é considerada um distúrbio obrigatório, mas sim um comportamento aprendido durante a fase de desenvolvimento da fala, como tentativa de compensar a disfunção velofaríngea (Kummer 2001). Deste modo, esse distúrbio torna-se parte do repertório linguístico do indivíduo e, portanto, apenas a cirurgia não é suficiente para modificar essa compensação, sendo necessária a terapia fonoaudiológica para corrigir os padrões articulatorios e sistematizar seu uso na fala espontânea. Além disso, estudos enfatizam que o uso atípico de padrões articulatorios, como o golpe de glote e a fricativa faríngea, por exemplo, podem interferir no mecanismo velofaríngeo e prejudicar o seu potencial funcional (Henningsson e Isberg 1986 e Williams, Henningsson e Pegoraro-Krook 2004 e Genaro, Yamashita e Trindade 2004).

No estudo realizado por Ysunza et al (2009), 72% dos pacientes com SVCF apresentavam articulações compensatórias antes do procedimento cirúrgico. Esses pacientes realizaram tratamento fonoaudiológico para a correção das articulações compensatórias no período pré-cirúrgico e a indicação da cirurgia foi realizada quando os mesmos conseguiram padrão articulatorio correto pelo menos na fala dirigida. Salientamos a necessidade de estudos que avaliem a relação entre o padrão articulatorio antes e após a cirurgia associada à realização da fonoterapia, uma vez que este aspecto não foi possível ser controlado no presente estudo.

Outro aspecto a ser discutido é a presença do escape de ar nasal durante a produção de fonemas orais. Todos os indivíduos dos três grupos apresentavam escape de ar nasal antes da cirurgia, o qual foi eliminado após a mesma em alguns

casos do grupo SVCF (12%), em maior proporção do grupo FPI (36%) e no grupo FPSM (28%), porém não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos. Esse resultado sugere que a cirurgia foi eficiente na eliminação do escape de ar nasal, sendo o resultado do grupo SVCF menos expressivo, ainda que não significativo. Tais resultados são semelhantes aos relatados por Milczuk, Smith e Brockman (2007) que avaliaram pacientes com SVCF submetidos à palatoplastia com a técnica de Furlow ou Furlow associada à esfínteroplastia e estudo realizado por Carvalho (2006), que verificou eliminação do escape de ar nasal em 26% dos casos após palatoplastia secundária com a veloplastia intravelar.

Vale ressaltar que, no grupo SVCF, alguns casos (indivíduos 4, 8, 9, 14 e 17) apresentaram comportamento peculiar, não havendo correspondência entre os exames, ou seja, a ressonância foi classificada como equilibrada, sendo assim não esperado escape de ar nasal, o que não foi observado durante a realização do teste do espelho (Apêndice 5). Isto pode ser justificado pela ocorrência de hipernasalidade leve aceitável, não identificada pelos juízes durante a análise das gravações das amostras de fala (Silva 2007). Já situação contrária também foi observada em um caso do mesmo grupo (indivíduo 2), classificado como hipernasalidade leve e falha velofaríngea pequena; portanto, esperado escape de ar nasal, mas que não foi identificado no teste do espelho. Há que se considerar, ainda, a possibilidade do resultado negativo no teste do espelho ser assistemático e, no momento da nasoendoscopia, ser verificada a falha pequena (Genaro, Yamashita e Trindade 2004). Entretanto, a associação/relação entre o grau de hipernasalidade, o tamanho da falha velofaríngea e a quantidade de escape aéreo nasal ainda não está bem definida, havendo necessidade de realização de estudos utilizando o espelho de Glatzel ou espelho milimetrado para a mensuração da área de embaçamento do

espelho, a qual infere o escape de ar nasal, concomitante à análise da hipernasalidade e exame nasoendoscópico.

Foram ainda utilizadas, no presente estudo, medidas instrumentais como a nasometria e nasoendoscopia da função velofaríngea, as quais são recomendadas com o intuito de auxiliar e complementar a avaliação clínica (Golding-Kushner et al 1990, Dalston 2004 e Lam et al 2006).

Ainda que a hipernasalidade não tenha sido significativa, a nasometria mostrou piores resultados no grupo SVCF, comparado aos valores obtidos no grupo FPI. Foram encontrados somente dois estudos utilizando a nasometria como instrumento de avaliação em pacientes com SVCF (Widdershoven et al 2008 e Losken et al 2006). Os resultados do presente estudo corroboram com o estudo de Losken et al (2006) que verificaram, antes da cirurgia, maior valor de nasalância nos indivíduos do grupo SVCF e os autores atribuíram esse achado como sendo uma das causas de piores resultados cirúrgicos encontrados nesses pacientes.

Analisando os resultados de nasalância, observa-se que a cirurgia proporcionou resultados de redução, sem atingir a normalização de forma semelhante nos grupos SVCF, FPI e FPSM e a análise estatística mostrou que não houve diferença significativa entre os grupos. Esse resultado reafirma o estudo realizado por Widdershoven et al (2008) envolvendo indivíduos com SVCF submetidos à cirurgia para correção da IVF, em que obtiveram melhora estatisticamente significativa nos valores de nasalância; porém, sem atingir a normalidade.

No grupo SVCF, quando considerado como critério a eliminação da hipernasalidade e a normalização dos valores de nasalância, verifica-se diferença estatisticamente significativa para a hipernasalidade, mas o mesmo não ocorre para

a nasalância. Isto pode significar que nesses pacientes possa ter ocorrido falha no julgamento perceptivo da hipernasalidade ou que a nasometria detectou desvios de ressonância sutis não perceptíveis durante a análise das gravações. Há de se considerar que quatro desses pacientes (indivíduos 8, 9, 14 e 21) foram classificados com ressonância equilibrada, e não colaboraram para a realização da nasometria, ou seja, se houvesse os dados de nasalância desses casos, talvez pudessem influenciar positivamente na análise estatística entre os períodos pré e pós-cirúrgico. Não se pode, igualmente, excluir a possibilidade de erro nas medidas feitas com a nasometria no período pré-cirúrgico, inclusive por contaminação decorrente de transmissão acústica transpalatina, resultando em um aumento da energia acústica nasal (Gildersleeve-Neumann e Dalston, 2001), passível de ocorrer em especial nos casos de fissura de palato submucosa, condição observada em 80% da amostra do grupo SVCF, sendo esta evidente ou oculta.

Outro exame instrumental empregado neste estudo refere-se à nasoendoscopia da função velofaríngea, que permite a visão direta do mecanismo velofaríngeo do ponto de vista anatômico e funcional. A análise do tamanho da falha velofaríngea, aferida pela nasoendoscopia, no período pré-cirúrgico não mostrou diferença entre os grupos, discordando do estudo de Losken et al (2006) que verificaram falha velofaríngea maior em crianças com SVCF e com frequente necessidade de cirurgia secundária no palato. Quando analisamos o efeito do procedimento cirúrgico no palato sobre a função velofaríngea, apesar de ter sido observada redução da falha velofaríngea em 44% no grupo SVCF, em apenas 8% o gap velofaríngeo foi eliminado, sendo que não houve diferença estatisticamente significativa quanto ao tamanho da falha entre os dois períodos estudados. Estes resultados foram inferiores aos obtidos por Ysunza et al (2009) que verificaram

fechamento velofaríngeo completo em 71% dos pacientes com SVCF submetidos a procedimento cirúrgico no palato e 29% apresentavam falha velofaríngea mínima com hipernasalidade leve.

Já no grupo FPI e FPSM, houve maior porcentagem de normalização da função velofaríngea, com ausência de falha velofaríngea em 32% e 25% dos pacientes, respectivamente, mas sem diferença estatisticamente significativa entre os três grupos.

Em alguns casos foram observadas incompatibilidades entre a nasoendoscopia e a classificação da ressonância. Em cinco pacientes do grupo SVCF (indivíduos 4, 9, 14, 21 e 23), cinco do grupo FPI (indivíduos 3, 4, 10, 14, 17) e dois do grupo FPSM (indivíduos 13 e 19), apesar da ressonância ter sido classificada como equilibrada, houve redução ou permanência da mesma falha, mas sem eliminação da falha velofaríngea (Apêndices 4, 5 e 6). Este tipo de incompatibilidade também foi relatada por outros autores, os quais levantaram a hipótese de que o fechamento velofaríngeo tenha ocorrido em nível mais inferior da região velofaríngea, prejudicando sua completa visualização (Camargo, Rodrigues e Avelar 2001). Outra explicação para esse evento é que, na presença de falha velofaríngea pequena, não foi possível detectar alterações na ressonância durante julgamento realizado por meio de gravações, como a hipernasalidade leve que, muitas vezes, não é identificada mesmo por juízes treinados conforme já demonstrado por Silva (2007) e Oliveira (2009). Cabe ressaltar que, apesar da nasoendoscopia ser um método direto, não é possível medir o tamanho da falha velofaríngea, sendo considerado subjetivo, tornando-se necessária a complementação com exames instrumentais objetivos, como o instrumento utilizado por Baylis, Watson e Moller (2009) que realizaram esta medida por meio da técnica



fluxo pressão, a qual permite a avaliação do tamanho do orifício velofaríngeo, bem como o tempo para o seu fechamento durante a fala.

No que se refere aos resultados cirúrgicos, a literatura atribui os piores resultados verificados em indivíduos com SVCF à deficiência no controle motor da fala, com diferente potencial no tempo de fechamento velofaríngeo que, associado a outros aspectos como o estrutural, contribui com a alteração da fala (Baylis, Watson e Moller 2009).

Em estudo que analisou a fala e a função velofaríngea após cirurgia de alongamento no palato em casos com SVCF, Widdershoven et al (2008) verificaram sucesso em 84%. Entretanto, os mesmos referiram discrepância entre melhora da hipernasalidade e os achados da função velofaríngea, indicando que a melhora do mecanismo velofaríngeo não necessariamente corresponde à melhora na fala, e enfatizam a complexidade das alterações de fala encontradas na SVCF.

A eliminação da falha velofaríngea foi observada em 8% do grupo SVCF, em 32% no grupo FPI e em 25% no grupo FPSM. No entanto, não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos. No estudo realizado por Widdershoven et al (2008), os resultados demonstraram melhora significativa no fechamento velofaríngeo depois da cirurgia no grupo com SVCF, no grupo controle e entre os grupos.

Uma das limitações do presente estudo foi em relação à ampla faixa etária da amostra, com pacientes em início da fase escolar e outros adultos, sendo este um aspecto que pode ter influenciado nos resultados.

Outro aspecto limitante refere-se ao período entre o procedimento cirúrgico e as avaliações pós-operatórias, visto que a experiência clínica tem mostrado que os efeitos da cirurgia para correção da IVF são melhor verificados a partir de 18 meses

após a cirurgia. Há relatos, na literatura, da hipótese de que pacientes com SVCF necessitam de mais tempo para corrigir sua fala com a ajuda do tratamento fonoaudiológico (Widdershoven et al 2008). Portanto, esses casos devem ser acompanhados por um período maior, para verificar possíveis “ganhos” com o tempo.

Há que se considerar, ainda, o número de cirurgiões envolvidos no tratamento e as técnicas cirúrgicas utilizadas que são variáveis importantes e não foram possíveis de controlar devido à rotina da instituição. Cabe, porém, ressaltar que a maioria dos pacientes do grupo SVCF foram operados por um único profissional (20 de 25 casos) e, os demais grupos foram operados por profissionais experientes neste tipo de procedimento cirúrgico. Entretanto, em estudo realizado no HRAC-USP por Fukushima (2007), não houve diferença entre os quatro cirurgiões quando analisados os resultados de fala de 241 pacientes submetidos a retalho faríngeo.

Ao longo de mais de 40 anos de existência do HRAC-USP, centenas de pacientes com SVCF já foram diagnosticados em nossa instituição (Raia, Brandão e Genaro 2007). Porém, uma pequena amostra deste universo pode ser estudada no presente estudo em função, principalmente, de problemas médicos inerentes à própria síndrome, impedindo a indicação cirúrgica para a IVF, dificuldades em se obter amostras de fala fidedignas nesta população, somados, ainda, ao fato da falta de sistematização nas gravações das amostras de fala.

Ainda assim, uma das intenções deste trabalho foi avaliar se o procedimento cirúrgico para a correção da IVF é igualmente eficaz nos indivíduos com SVCF. Até o momento, os relatos na literatura sobre os resultados cirúrgicos para o tratamento da IVF sobre a fala em indivíduos com SVCF são relativamente escassos, com

algumas limitações e geralmente não apresentam protocolos bem definidos. Baseado nos dados das avaliações realizadas e considerando o quadro de alterações inerentes à síndrome, foi constatado que o procedimento cirúrgico para tratamento da IVF na SVCF proporcionou melhora em vários aspectos da fala, apesar de poucos casos atingirem a normalização da fala. De maneira geral, os indivíduos com a SVCF foram beneficiados com o tratamento cirúrgico. O efeito positivo na inteligibilidade de fala, ainda que mínimo, em alguns casos, pode significar para o paciente e sua família um grande passo na reabilitação, um estímulo a continuar em busca do tratamento, fato que nos leva a refletir que a conduta cirúrgica deva ser considerada e discutida com a equipe durante o processo de reabilitação e sobre a necessidade de maiores estudos envolvendo esta população.

Salientamos a necessidade da composição de uma equipe especializada no atendimento de pacientes com a SVCF, especialmente em centros de referência, formada por profissionais que atendam as suas múltiplas necessidades, que façam parte do processo e preconizem o diagnóstico precoce, informando a família do prognóstico, bem como do processo de reabilitação que, na maioria dos casos, se estende até a fase adulta, proporcionando o máximo aproveitamento de suas capacidades, minimizando alterações de fala, aprendizagem e emocionais, com o objetivo de enquadrá-los em seu meio social, respeitando suas limitações.

*CONCLUSÕES*

---



## 6 CONCLUSÕES

Com base nos resultados da avaliação perceptivoauditiva da fala, nasometria e nasoendoscopia da função velofaríngea, realizada antes e após a cirurgia para a correção da IVF em indivíduos com SVCF, comparativamente a casos com FPI e a casos com FPSM, concluiu-se que:

- Antes da cirurgia não houve diferença entre os grupos quanto à fala para os aspectos hipernasalidade, articulação compensatória e escape de ar nasal, bem como quanto ao tamanho da falha velofaríngea; mas, em relação à nasalância, o grupo SVCF apresentou valores maiores que os do grupo FPI, não diferindo do grupo FPSM.
- A cirurgia reduziu a hipernasalidade, a nasalância e a falha velofaríngea em todos os grupos, reduziu o escape de ar nasal e normalizou a nasalância nos grupos FPI e FPSM, não reduzindo ou eliminando a articulação compensatória em todos os grupos; já, a eliminação da hipernasalidade ocorreu nos grupos SVCF e FPI e, da falha velofaríngea, no grupo FPI.
- Não há diferença entre os grupos em relação aos resultados cirúrgicos relacionado à fala quanto aos aspectos hipernasalidade, nasalância, escape de ar nasal e articulação compensatória, bem como relacionado à função velofaríngea.



## *REFERÊNCIAS*

---





## 7 REFERÊNCIAS

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

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

Bardach J. Secondary surgery for velopharyngeal insufficiency. In: Shprintzen RJ, Bardach J. *Cleft palate speech management: a multidisciplinary approach*. St Louis: Mosby-Year Book; 1995.p.277-94.

Baylis AL, Munson B, Moller KT. Factors affecting articulation skills in children with velocardiofacial syndrome and children with cleft palate or velopharyngeal dysfunction: a preliminary report. *Cleft Palate Craniofac J*. 2008;45(2):193-207.

Baylis AL, Watson PJ, Moller KT. Structural and functional causes of hypernasality in velocardiofacial syndrome: a pilot study. *Folia Phoniatr Logop*. 2009;61(2):93-6.

Becker DB, Pilgram T, Marty-Grames L, Govier DP, Marsh JL, Kane AA. Accuracy in identification of patients with 22q11.2 deletion by likely care providers using facial photographs. *Plast Reconstr Surg*. 2004;114(6):1367-72.

Billmire DA. Surgical management of clefts and velopharyngeal dysfunction. In: Kummer AW. *Cleft palate and craniofacial anomalies-the effects on speech and resonance*. San Diego: Singular; 2001.p.401-24.

Bitter K, Wegener C, Gomille N. Intravelar veloplasty in cleft lip, alveolus and palate and outcome of speech and language acquisition: a prospective study. *J Craniomaxillofac Surg*. 2003;31(6):348-55.

Brunet A, Gabau E, Perich RM, Valdesoiro L, Brun C, Caballín MR, et al. Microdeletion and microduplication 22q11.2 screening in 295 patients with clinical features of DiGeorge/Velocardiofacial syndrome. *Am J Med Genet A*. 2006;140(22):2426-32.

Butts SC. The facial phenotype of the velo-cardio-facial syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(3):343-50.

Cable BB, Canady JW, Karnell MP, Karnell LH, Malick DN. Pharyngeal flap surgery: long-term outcomes at the University of Iowa. *Plast Reconstr Surg.* 2004;113(2):475-8.

Camargo LOS, Rodrigues CM, Avelar JA. Oclusão velofaríngea em indivíduos submetidos à nasoendoscopia na Clínica de Educação para Saúde (CEPS). *Salusvita.* 2001;20(1):35-48.

Canady JW, Cable BB, Karnell MP, Karnell LH. Pharyngeal flap surgery: protocols, complications, and outcomes at the University of Iowa. *Otolaryngol Head and Neck Surg.* 2003;129(4):321-6.

Carvalho ELL. Resultado de fala em pacientes submetidos à palatoplastia secundária associada à veloplastia intravelar [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2006.

Chen PTK, Wu JTH, Chen YR, Noordhoff S. Correction of secondary velopharyngeal insufficiency in cleft palate patients with the Furlow palatoplasty. *Plast Reconstr Surg.* 1994;94(7):993-41.

Cohen JA. Coefficient of agreement for nominal scales. *Educ Psychol Meas.* 1960;20(1):37-46.

D'Antonio LL, Eichenberg BJ, Zimmerman GJ, Patel S, Riski JE, Herber SC, et al. Radiographic and aerodynamic measures of velopharyngeal anatomy and function following Furlow Z-plasty. *Plast Reconstr Surg.* 2000;106(3):539-49.

D'Antonio LL, Scherer NJ, Miller LL, Kalbfleisch JH, Bartley JA. Analysis of speech characteristics in children with velocardiofacial syndrome (VCFS) and children with phenotypic overlap without VCFS. *Cleft Palate Craniofac J.* 2001;38(5):455-67.

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

Dalston RM, Neiman GS, Gonzales-Landa G. Nasometric sensitivity and specificity: a cross-dialect and cross-culture study. *Cleft Palate Craniofac J.* 1993;30(3):285-91.

Dalston RM. The use of nasometry in the assessment and remediation of velopharyngeal inadequacy. In: Bzoch KR, editor. *Communicative disorders related to cleft lip and palate.* Austin: Pro-ed, 2004. p. 493-516.

Fletcher SG, Adams LE, McCutcheon MJ. Cleft palate speech assessment through oral-nasal acoustic measures. In: Bzoch KR, editor. Communicative disorders related to cleft lip and palate. 3rd ed. Boston: Little-Brown; 1989.p.246–57.

Fletcher SG. “Nasalance” vs. listener judgements of nasality. *Cleft Palate Craniofac J.* 1976;13:31-44.

Fukushiro AP. Análise perceptiva, nasométrica e aerodinâmica da fala de indivíduos submetidos à cirurgia de retalho faríngeo para a correção da insuficiência velofaríngea [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2007.

Furlow Junior LT Cleft palate repair by double opposing Z-plasty. *Plast Reconstr Surg.* 1986;78(6):724-38.

Genaro KF, Yamashita RP, Trindade IEK. Avaliação clínica e instrumental na fissura labiopalatina. In: Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO, organizadores. Tratado de fonoaudiologia. São Paulo: Roca; 2004. p. 456-77.

Gildersleeve-Neumann CE, Dalston RM. Nasalance scores in noncleft individuals: why not zero? *Cleft Palate Craniofac J.* 2001;38(2):106-11.

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

Golding-Kushner KJ, Argamaso RV, Cotton RT, Grames LM, Henningsson G, Jones DL, et al. Standardization for the reporting of nasopharyngoscopy and multiview videofluoroscopy: a report from na International Working Group. *Cleft Palate Craniofac J.* 1990;27(4):337-47.

Haapanen ML. A simple clinical method of evaluating perceived hypernasality. *Folia Phoniatr.* 1991;43(3):122-32.

Hardin MA, Van Demark DR, Morris HL, Payne MM. Correspondence between nasalance scores and listener judgments of hypernasality and hyponasality. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29(4):346-51.

Henningsson G, Kuehn DP, Sell D, Sweeney T, Trost-Cardamone JE, Whitehill TL. Universal parameters for reporting speech outcomes in individual with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2008;45(1):1-17.

Henningsson GE, Isberg AM. Velopharyngeal movement patterns in patients alternating between oral and glottal articulation: a clinical and cineradiographical study. *Cleft Palate Craniofac J*. 1986;23(1):1-9.

Huang MH, Lee ST, Rajendran K. Anatomic basis of cleft palate and velopharyngeal surgery: implications from a fresh cadaveric study. *Plast Reconstr Surg*. 1998;101(3):613-27.

Kent RD. Hearing and believing: some limits to the auditory-perceptual assessment of speech and voice disorders. *Am J Speech Lang Pathol*. 1996;5:7-23.

Khosla RK, Mabry K, Castiglione CL. Clinical outcomes of the Furlow Z-plasty for primary cleft palate repair. *Cleft Palate Craniofac J*. 2008;45(5):501-10.

Kummer AW, Lee L, Stutz LS, Maroney A, Brandt JW. The prevalence of apraxia characteristics in patients with velocardiofacial syndrome as compared with other cleft populations. *Cleft Palate Craniofac J*. 2007;44(2):175-81.

Kummer AW. Velopharyngeal dysfunction (VPD) and resonance disorders. In: Kummer AW. *Cleft palate and craniofacial anomalies: the effects on speech and resonance*. 2nd ed. San Diego: Singular Thomson Learning; 2008.p.45-76.

Kummer AW. Velopharyngeal dysfunction (VPD) and resonance disorders. In: Kummer AW, editor. *Cleft palate and craniofacial anomalies*. San Diego: Singular; 2001. p.145-76.

Lai JP, Lo IJ, Wong HF, Wang SR, Ysun C. Vascular abnormalities in the head and neck area in velocardiofacial syndrome. *Chang Gung Med J*. 2004;27(8):586-93.

Lam DJ, Starr JR, Perkins JA, Lewis CW, Eblen LE, Dunlap J, et al. A comparison of nasendoscopy and multiview videofluoroscopy in assessing velopharyngeal insufficiency. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;134(3):394-402.

Landis JR, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics*. 1977;33(1):159-74.

Liedman-Boshko J, Lohmander A, Persson C, Lith A, Elander A. Perceptual analysis of speech and the activity in the lateral pharyngeal walls before and after velopharyngeal flap surgery. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 2005;39(1):22-32.

---

Looman WS, Thurmes AK, O'Conner-Von SK. Quality of life among children with velocardiofacial syndrome. *Cleft Palate Craniofac J.* 2010;47(3):273-83.

Losken A, Williams JK, Burstein FD, Malick DN, Risk JE. Surgical correction of velopharyngeal insufficiency in children with velocardiofacial syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 2006;117(5):1493-8.

Marsh JL. Management of velopharyngeal dysfunction: differential diagnosis for differential management. *J Craniofac Surg.* 2003;14(5):612-8.

Mehendale FV, Sommerlad BC. Surgical significance of abnormal internal carotid arteries in velocardiofacial syndrome in 43 consecutive hynes pharyngoplasties. *Cleft Palate Craniofac J.* 2004;41(4):368-74.

Milczuk HA, Smith DS, Brockman JH. Surgical outcomes for velopharyngeal insufficiency in velocardiofacial syndrome and nonsyndromic patients. *Cleft Palate Craniofac J.* 2007;44(4):412-7.

Oh Ak, Workman LA, Wong GB. Clinical correlation of chromosome 22q11.2 fluorescent in situ hybridization analysis and velocardiofacial syndrome. *Cleft Palate Craniofac J.* 2007;44(1):62-6.

Oliveira RP. Nasalidade de crianças com sequência de Robin após palatoplastia primária com as técnicas de Furlow ou von Langenbeck [tese]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2009.

Oliveira RP. Relação entre os sinais clínicos da fissura de palato submucosa e a sintomatologia específica: uma abordagem preventiva [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2002.

Oskarsdóttir S, Persson C, Ericsson BO, Fasth A. Presenting phenotype in 100 children with the 22q11 deletion syndrome. *Eur J Pediatr.* 2005;64(3):146-53.

Peterson-Falzone SJ, Handin-Jones MA, Karnell MP. Communication disorders associated with cleft palate. In Peterson-Falzone SJ, Handin-Jones MA, Karnell MP. *Cleft palate speech.* Saint Louis: Mosby; 2001. p. 162-98.

Raia MA, Brandão GR, Genaro KF. Características anatômicas e funcionais dos casos que buscam diagnóstico da disfunção velofaríngea [monografia]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2007.

Reish O, Finkelstein Y, Mesterman R, Nachmani A, Wolach B, Fejgin M, et al. Is isolated palatal anomaly an indication to screen for 22q11 region deletion? *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(2):176-9.

Riski JE. Secondary surgical procedures to correct postoperative velopharyngeal incompetencies found after primary palatoplasties. In: Bzoch KR, editor. *Communicative disorders related to cleft lip and palate.* 5<sup>th</sup> ed. Austin. Pro-ed; 2004.p.193-236.

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

Rosa, RFM, Zen PRG, Roman T, Graziadio C, Paskulin GA. Síndrome de deleção 22q11.2: compreendendo o CATCH22. *Rev. Paul. Pediatr.* 2009;27(2):211-20.

Rouillon I, Leboulanger N, Roger G, Maulet M, Marlin S, Loundon N, et al. Velopharyngoplasty for noncleft velopharyngeal insufficiency: results in relation to 22q11 microdeletion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;135(7):652-6.

Ruotolo RA, Veitia NA, Corbin A, McDonough J, Solot CB, McDonald-McGinn D, et al. Velopharyngeal anatomy in 22q11.2 deletion syndrome: a three-dimension cephalometric analysis. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43(4):446-56.

Ryan AK, Goodship JA, Wilson DI, Philip N, Levy A, Seidel H, et al. Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22q11 deletions: a European collaborative study. *J Med Genet.* 1997;34(10):798-804.

Sedlácková E. The syndrome of the congenitally shortened velum the dual innervation of the soft palate. *Folia Phoniatr.* 1967;19(6):441-50.

Shprintzen RJ, Goldberg RB, Lewin ML, Sidoti EJ, Berkman MD, Argamaso RV, et al. A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies, and learning disabilities: velo-cardio-facial syndrome. *Cleft Palate Craniofac J.* 1978;15(1):56-62.

Shprintzen RJ, Goldberg RB, Young D, Wolford L. The velo-cardio-facial syndrome: a clinical and genetic analysis. *Pediatrics.* 1981;67(2):167-72.

Shprintzen RJ, Golding-Kushner KJ. *Velo-cardio-facial syndrome.* San Diego: Plural; 2008.

Shprintzen RJ, Higgins AM, Antshel K, Fremont W, Roizen N, Kates W. Velo-cardio-facial syndrome. *Curr Opin Pediatr*. 2005;17(6):725-30.

Shprintzen RJ, Marrinan E. Velopharyngeal insufficiency: diagnosis and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009;17(4):302-7.

Shprintzen RJ, Golding-Kushner KJ. Evaluation of velopharyngeal insufficiency. *Otolaryngol Clin North Am*. 1989;22(3):519-36.

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

Sie KC, Tampakopoulou DA, de Serres LM, Gruss JS, Eblen LE, Yonick T. Sphincter pharyngoplasty: speech outcome and complications. *Laryngoscope*. 1998;108(8pt1):1211-7.

Sie KC, Tampakopoulou DA, Sorom JBA, Gruss JS, Eblen, LE. Results with Furlow palatoplasty in management of velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg*. 2001;108(1):17-25.

Silva L. Medidas de nasalância da fala de crianças com fissura lábio-palatina e sua correlação com o julgamento perceptivo-auditivo da nasalidade [dissertação]. Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo; 2007.

Skolnick ML, McCall GN, Barnes M. The sphincteric mechanism of velopharyngeal closure. *Cleft Palate Craniofac J*. 1973;10:286-305.

Smith BE, Kuehn DP. Speech evaluation of velopharyngeal dysfunction. *J Craniofac Surg*. 2007;18(2):251-61.

Stachon AC, Baskin B, Smith AC, Shugar A, Cytrynbaum C, Fishman L, et al. Molecular diagnosis of 22q11.2 deletion and duplication by multiplex ligation dependent probe amplification. *Am J Med Genet A*. 2007;143A(24):2924-30.

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

Sullivan KE. DiGeorge syndrome/velocardiofacial syndrome: the chromosome 22q11.2 deletion syndrome. *Adv Exp Med Biol*. 2007;601:37-49.



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

Tatum AS 3rd, Chang J, Havkin N, Shprintzen RJ. Pharyngeal flap and the internal carotid in velocardiofacial syndrome. *Arch Facial Plast Surg.* 2002;4(2):73-80.

Trindade IEK, Genaro KF, Dalston RM. Nasalance scores of normal brasilian portuguese speakers. *Braz J Dysmorphol Speech Hear Disord.* 1997;1:23-34.

Trindade IEK, Genaro KF, Yamashita RP, Miguel HC, Fukushiro AP. Proposta de classificação da função velofaríngea na avaliação perceptivo- auditiva da fala. *Pró-Fono.* 2005;17(2):259-62.

Trindade IEK, Trindade Junior AS. Avaliação funcional da inadequação velofaríngea. In: Carreirão S, Lessa S, Zanini AS. *Tratamento das fissuras lábio-palatinas.* 2a. Ed. Rio de Janeiro: Revinter; 1996. p.223-35.

Trindade IEK, Yamashita RP, Gonçalves CGAB. Diagnóstico instrumental da disfunção velofaríngea. In: Trindade IEK, Silva Filho OG, organizadores. *Fissuras labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar.* São Paulo: Editora Santos; 2007.p.123-43.

Trost-Cardamone JE. Diagnosis of specific cleft palate speech error patterns for planning therapy or physical management needs. In: Bzoch KR, editor. *Communicative disorders related to cleft lip and palate.* 5th ed. Austin: Pro-Ed; 2004.p. 463-91.

Velo-Cardio-Facial Syndrome Educational Foundation, Inc. Milltown – New Jersey. [acesso em 08 de julho 2009] <http://www.vcfsef.org>.

Wang G, Wang K, Chen Y, Yang Y, Wu Y, Jiang L, Xu H, Salyer KE. Sequential treatment of speech disorders in velocardiofacial syndrome patients: an 8-year retrospective evaluation. *J Craniofac Surg.* 2009;20(Suppl 2):1934-8.

Watterson T, Lewis KE, Deutsch C. Nasalance and nasality in low pressure and high pressure speech. *Cleft Palate Craniofac J.* 1998;35(4):293-8.

Widdershoven JC, Stubenitsky BM, Breugem CC, MinkvanderMolen AB. Outcome of velopharyngoplasty in patients with velocardiofacial syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;134(11):1159-64.

---

Williams WN, Henningson G, Pegoraro-Krook MI. Radiographic assessment of velopharyngeal function for speech. In: Bzoch KR, editor. Communicative disorders related to cleft lip and palate. 5th ed. Austin: Pro-ed; 2004.p.517-67.

Witt PD, Miller DC, Marsh JL, Muntz HR, Grames LM. Limited value of preoperative cervical vascular imaging in patients with velocardiofacial syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101(5):1184-95.

Ysunza A, Pamplona M, Silva-Rojas A, Mazón JJ, Ramírez E, Canún S, et al. Sensibilidad y especificidad de la endoscopia para la detección del síndrome velocardiofacial. *Rev Invest Clín.* 2004;56(4):454-9.

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

Ysunza A, Pamplona MC, Ramírez E, Canún S, Sierra MC, Silva-Rojas A. Videonasopharyngoscopy in patients with 22q11.2 deletion syndrome (Shprintzen syndrome). *Int Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67(8):911-5.

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



## *APÊNDICES*

---



APÊNDICES

APÊNDICE 1 - Distribuição individual do grupo SVCF quanto aos sinais clínicos

		<u>SINAIS CLÍNICOS</u>															
n	Fendas palpebrais estreitas	Epicanto	Hipoplasia face média	Retrognatia	Largura da base nasal aumentada	Hipoplasia alar	IVF	Queixa na aprendizagem escolar	Orelhas malformadas*	Dígitos finos e longos	Atraso no desenvolvimento de fala	Comportamento	Cardiopatía				
1	X	X	X	X	X	X	X		X			APÁTICO	X				
2	X		X				X	X	X	X	X						
3	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X						
4	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
5	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
6	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X						
7	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
8	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	RETRAÍDO					
9	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	HIPERATIVO					
10			X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO	X				
11	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO	X				
12	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
13	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
14	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	HIPERATIVO	X				
15	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO	X				
16	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	HIPERATIVO	X				
17	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	HIPERATIVO	X				
18			X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
19	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO	X				
20	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	HIPERATIVO	X				
21	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
22	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	HIPERATIVO					
23	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO					
24	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	HIPERATIVO					
25	X		X	X	X	X	X	X	X	X	X	APÁTICO	X				
Total	22	9	23	18	21	11	25	24	23	18	24	19	9				

\* Orelhas malformadas (pequenas e/ou simplificadas e/ou assimétricas e/ou proeminentes e/ou hélices dobradas e/ou implantação baixa).

## APÊNDICE 2 - Dados gerais sobre os indivíduos do grupo SVCF e etapa da avaliação pós-cirúrgica

Pacientes Grupo SVCF	Sexo	Idade pré (anos)	Cirurgião	Técnica cirúrgica	Tempo pós (meses)	Tipo de alteração no palato
1	Masc	6	A	VL	12	FPSM
2	Masc	10	A	RF	13	OCULTA
3	Masc	7	A	BW	36	OCULTA
4	Fem	8	A	VL	25	FPSM
5	Fem	20	C	VL	23	OCULTA
6	Fem	7	A	Furlow	26	FPSM
7	Masc	11	A	Furlow	67	FPSM
8	Masc	11	B	VL	8	FPSM
9	Fem	9	C	VL	35	FPSM
10	Fem	10	A	RF	36	IVF
11	Fem	6	A	Furlow	72	FPSM
12	Masc	8	A	BW	23	OCULTA
13	Masc	11	A	Furlow	19	FPSM
14	Fem	14	A	Furlow	24	FPSM
15	Fem	27	A	Furlow	21	IVF
16	Fem	7	A	BW	14	OCULTA
17	Fem	9	A	RF	14	IVF
18	Masc	7	A	VL	15	FPSM
19	Fem	16	A	VL	19	IVF
20	Masc	7	A	VL	9	OCULTA
21	Masc	5	A	RF	12	OCULTA
22	Masc	8	B	Furlow	32	FPSM
23	Fem	8	A	RF	14	OCULTA
24	Fem	8	A	BW	12	FPSM
25	Masc	15	A	RF	28	IVF
Mínimo		5			8	
Máximo		27			72	
$\bar{X}$		10			24	
$\pm$ DP		5			16	
Med		8			21	

Masc - masculino

Fem - feminino

VL - von Langenbeck

RF - Retalho Faríngeo

BW - Braithwite

IVF - insuficiência velofaríngea

Oculto - fissura de palato submucosa oculta

FPSM - fissura de palato submucosa evidente

### APÊNDICE 3 - Dados gerais sobre os indivíduos do grupo FPI e etapa da avaliação pós-cirúrgica

Pacientes Grupo FPI	Sexo	Idade pré (anos)	Cirurgião	Técnica cirúrgica	Tempo pós (meses)
1	Masc	7	G	BW	14
2	Masc	14	A	VL	12
3	Masc	7	C	VL	12
4	Fem	11	G	VL	15
5	Fem	20	B	RF	21
6	Fem	8	B	VL	12
7	Masc	15	B	Furlow	12
8	Masc	12	B	RF	14
9	Fem	10	A	BW	10
10	Fem	12	G	Furlow	12
11	Fem	11	A	BW	14
12	Masc	8	A	BW	14
13	Masc	10	A	BW	16
14	Fem	14	B	Furlow	15
15	Fem	27	A	RF	15
16	Fem	7	B	Furlow	12
17	Fem	9	C	VL	13
18	Masc	7	A	Furlow	15
19	Fem	9	A	RF	14
20	Masc	7	A	RF	20
21	Masc	5	E	Furlow	13
22	Masc	4	B	BW	12
23	Fem	8	E	Furlow	14
24	Fem	10	A	RF	12
25	Masc	18	A	BW	12
Mínimo		4			10
Máximo		27			21
$\bar{X}$		11			14
$\pm DP$		5			2
Med		10			14

Masc - masculino

Fem - feminino

VL - von Langenbeck

RF - Retalho Faríngeo

BW - Braithwite



#### APÊNDICE 4 - Dados gerais sobre os indivíduos do grupo FPSM e etapa da avaliação pós-cirúrgica

Pacientes Grupo FPSM	Sexo	Idade pré (anos)	Cirurgião	Técnica cirúrgica	Tempo pós (meses)
1	Masc	6	A	Furlow	16
2	Masc	10	A	Furlow	12
3	Masc	7	A	BW	15
4	Fem	9	F	VL	14
5	Fem	11	A	Furlow	13
6	Fem	7	B	VL	13
7	Masc	13	B	VL	21
8	Masc	11	B	BW	12
9	Fem	10	B	VL	12
10	Fem	10	C	VL	12
11	Fem	9	B	BW	12
12	Masc	8	B	BW	20
13	Masc	10	F	VL	13
14	Fem	15	D	BW	28
15	Fem	24	G	VL	24
16	Fem	6	A	VL	24
17	Fem	6	B	VL	14
18	Masc	7	B	Furlow	13
19	Fem	21	A	Furlow	12
20	Masc	8	G	VL	15
21	Masc	5	B	VL	16
22	Masc	4	B	Furlow	12
23	Fem	4	B	VL	12
24	Fem	7	B	BW	8
25	Masc	13	B	BW	12
Mínimo		4			8
Máximo		24			28
$\bar{X}$		10			15
$\pm DP$		5			5
Med		9			13

Masc - masculino  
 Fem - feminino  
 VL - von Langenbeck  
 RF - Retalho Faríngeo  
 BW - Braithwite

**APÊNDICE 5 -** Distribuição individual da amostra do grupo SVCF de acordo com os escores atribuídos na avaliação perceptivoauditiva da fala, nasoendoscópica e nasométrica nos períodos pré e pós-operatório e resultado cirúrgico

n	Análise Perceptivoauditiva									Análise Nasométrica			Análise Nasoendoscópica		
	Ressonância			EAN			AC			Nasalância – texto oral			Falha velofaríngea		
	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC
1	2	3	Piora	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	30	48	Piora	2	2	Sem alt
2	3	2	Redução	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	54	46	Redução	4	2	Redução
3	3	2	Redução	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	63	68	Sem alt	3	2	Redução
4	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	45	25	Normali	3	2	Redução
5	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	56	53	Sem alt	3	3	Sem alt
6	4	3	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	56	40	Redução	3	2	Redução
7	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt			-	2	2	Sem alt
8	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	23	18	-	3	1	Eliminac
9	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt			-	3	2	Redução
10	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	53	50	Sem alt	4	2	Redução
11	4	3	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	58	30	Redução	5	5	Sem alt
12	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	65	43	Redução	3	5	Piora
13	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt			-	5	5	Sem alt
14	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt			-	3	3	Sem alt
15	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt			-	5	5	Sem alt
16	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt			-	5	5	Sem alt
17	3	1	Eliminac	2	2	Sem alt	2	1	Eliminac	55	23	Normali	3	1	Eliminac
18	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	55	50	Sem alt	4	4	Sem alt
19	4	4	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	63	50	Redução	5	5	Sem alt
20	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	50	54	Sem alt	2	2	Sem alt
21	3	1	Eliminac	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt			-	3	2	Redução
22	4	4	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt			-	5	4	Redução
23	3	1	Eliminac	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	51	7	Normali	5	2	Redução
24	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	53	59	Sem alt	5	5	Sem alt
25	4	3	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	57	51	Sem alt	5	5	Sem alt

EAN - escape de ar nasal  
 AC - articulação compensatória  
 RC - resultado cirúrgico  
 Eliminac - eliminação  
 Normali - normalização  
 Sem alt - sem alteração

**APÊNDICE 6** - Distribuição individual da amostra do grupo FPI de acordo com os escores atribuídos na avaliação perceptivoauditiva da fala, nasoendoscópica e nasométrica nos períodos pré e pós-operatório e resultado cirúrgico

n	Análise Perceptivoauditiva									Análise Nasométrica			Análise Nasoendoscópica		
	Ressonância			EAN			AC			Nasalância – texto oral			Falha velofaríngea		
	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC
1	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	50	62	Piora	2	3	Piora
2	3	4	Piora	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	40	32	Redução	5	5	Sem alt
3	4	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	66	45	Redução	3	2	Redução
4	3	1	Eliminac	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	48	34	Redução	2	2	Sem alt
5	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	37	16	Normali	4	1	Eliminac
6	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	32	35	Sem alt	5	5	Sem alt
7	3	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	41	24	Normali	2	1	Eliminac
8	4	3	Redução	2	2	Sem alt	2	1	Eliminac	37	15	Normali	2	2	Sem alt
9	3	2	Redução	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	29	17	Normaliz			-
10	4	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	51	32	Redução	3	2	Redução
11	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt			-	2	2	Sem alt
12	4	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	53	17	Normali			-
13	4	4	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	45	36	Redução	5	5	Sem alt
14	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	54	30	Redução	2	2	Sem alt
15	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	34	19	Normali	3	1	Eliminac
16	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	47	17	Normali	3	1	Eliminac
17	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	8	16	-	5	2	Redução
18	4	3	Redução	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	62	44	Redução	5	5	Sem alt
19	4	3	Redução	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	43	43	Sem alt	2	1	Eliminac
20	3	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	46	10	Normali	2	1	Eliminac
21	4	3	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt			-			-
22	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	37	38	Sem alt	5	5	Sem alt
23	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	45	55	Piora	2	2	Sem alt
24	4	1	Eliminac	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	59	16	Normali	5	1	Eliminac
25	3	2	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	45	27	Normali	4	2	Redução

EAN - escape de ar nasal

AC - articulação compensatória

RC - resultado cirúrgico

Eliminac - eliminação

Normali - normalização

Sem alt - sem alteração

**APÊNDICE 7 - Distribuição individual da amostra do grupo FPSM de acordo com os escores atribuídos na avaliação perceptivoauditiva da fala, nasoendoscópica e nasométrica nos períodos pré e pós-operatório e resultado cirúrgico**

n	Análise Perceptivoauditiva									Análise Nasométrica			Análise Nasoendoscópica		
	Ressonância			EAN			AC			Nasalância – texto oral			Falha velofaríngea		
	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC	Pré	Pós	RC
1	3	2	Redução	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	36	34	Sem alt	2	1	Eliminac
2	3	2	Redução	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	35	16	Normali	5	1	Eliminac
3	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	55	50	Sem alt	4	4	Sem alt
4	2	2	Sem alt	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	39	40	Sem alt	2	2	Sem alt
5	4	4	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	62	50	Redução			-
6	3	2	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	47	33	Redução	5	4	Redução
7	4	4	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	61	59	Sem alt	2	2	Sem alt
8	3	4	Piora	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	53	49	Sem alt	4	4	Sem alt
9	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	62	13	Normali	2	1	Eliminac
10	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	57	53	Sem alt	4	5	Redução
11	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	2	1	Eliminac	30	14	Normali	2	1	Eliminac
12	4	3	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	48	38	Redução	3	2	Redução
13	3	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt			-	3	2	Redução
14	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	39	20	Normali	2	2	Sem alt
15	4	4	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	64	49	Redução	5	5	Sem alt
16	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	33	27	Normali			-
17	4	3	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	45	42	Sem alt			-
18	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	49	30	Redução	5	3	Redução
19	3	1	Eliminac	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	34	23	Normali	5	2	Redução
20	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt			-	2	4	Piora
21	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	31	34	Sem alt	2	2	Sem alt
22	3	1	Eliminac	2	1	Eliminac	1	1	Sem alt	56	13	Normali			-
23	2	2	Sem alt	2	1	Eliminac	2	2	Sem alt	30	12	Normali			-
24	3	2	Redução	2	2	Sem alt	2	2	Sem alt	55	18	Normali	2	1	Eliminac
25	3	3	Sem alt	2	2	Sem alt	1	1	Sem alt	48	36	Redução	2	2	Sem alt

EAN - escape de ar nasal  
 AC - articulação compensatória  
 RC - resultado cirúrgico  
 Eliminac - eliminação  
 Normali - normalização  
 Sem alt - sem alteração



*ANEXOS*

---



**ANEXOS****ANEXO 1 - Ofício de aprovação do projeto emitido pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos**

Ofício nº 138/2010-SVAPEPE-CEP

Bauru, 07 de julho de 2010.

Prezado(a) Senhor(a)

O projeto de pesquisa intitulado "**Fala e função velofaríngea de indivíduos com sinais da síndrome velocardiofacial: resultados do tratamento cirúrgico**", de autoria de V.Sa., foi aprovado pelo CEP em 24 de novembro de 2009. Na reunião realizada em **29 de junho de 2010**, as alterações solicitadas, foram **aprovadas**.

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

Atenciosamente,

  
PROFA. DRA. IZABEL MARIA MARCHI DE CARVALHO  
Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC-USP

Ilmo(a) Sr(a)  
GIOVANA RINALDE BRANDÃO  
A/C  
Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas  
Superintendência – HRAC/USP



**ANEXO 2 - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido****TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Prezado(a) paciente ou responsável,

Gostaríamos de convidá-lo(a) a participar da pesquisa “Avaliação perceptiva e instrumental da função velofaríngea de indivíduos com sinais clínicos de síndrome velocardiocfacial operados”, realizada por Giovana Rinalde Brandão, aluna do curso de doutorado, com o CRFa 5611, sob a orientação do Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas, com o CRO 2021. Esta pesquisa tem como objetivo avaliar a fala antes e depois da cirurgia feita no céu da boca (palato mole) para corrigir a voz fanhosa (hipernasalidade). Todos os exames que serão realizados fazem parte da rotina do HRAC para os pacientes que tem indicação de cirurgia no palato mole para melhorar a fala.

Serão realizados os seguintes exames: avaliação e gravação da fala realizada por uma fonoaudióloga por meio da repetição de palavras, frases e contagem de um a dez. Nasoendoscopia da função velofaríngea realizada por um médico cirurgião plástico que irá colocar um anestésico (spray) no nariz, deixando o nariz e a garganta um pouco dormente, sensação que dura por aproximadamente 2 horas; em seguida colocará uma pequena sonda pelo nariz para visualizar a garganta e uma fonoaudióloga solicitará a repetição de palavras, frases e contagem de um até dez, enquanto a imagem é projetada em uma TV. Nasometria, realizada por fonoaudióloga que colocará uma placa de metal abaixo do nariz, segura por um capacete e solicitará a leitura ou a repetição de frases. Todos os exames têm duração de aproximadamente 2 horas.

Portanto, pelo presente instrumento que atende às exigências legais, o Sr. (a) \_\_\_\_\_, portador da cédula de identidade \_\_\_\_\_, após leitura minuciosa deste documento, devidamente explicado pelo profissional em seus mínimos detalhes, ciente dos serviços e procedimentos aos quais será submetido, não restando quaisquer dúvidas a respeito do lido e explicado, firma seu **CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO** concordando em participar desta pesquisa.



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

Fica claro que o sujeito da pesquisa pode a qualquer momento retirar seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO e deixar de participar desta pesquisa, sem que haja qualquer prejuízo ao seu tratamento neste hospital e ciente de que todas as informações prestadas tornar-se-ão confidenciais e guardadas por força de sigilo profissional (Art. 13 do Código de Ética da Fonoaudiologia).

Por estarem de acordo assinam o presente termo.

Bauru-SP, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Assinatura do sujeito da pesquisa  
ou responsável

Giovana Rinalde Brandão  
Pesquisador responsável

**Nome do Pesquisador Responsável: Giovana Rinalde Brandão** ([brandão@usp.br](mailto:brandão@usp.br))

Endereço Institucional do Pesquisador Responsável:

Rua Sílvio Marchione 3-20, Vila Universitária

Cidade: Bauru , Estado de São Paulo, CEP: 17012-900

Telefone: (14) 3235 8148      Setor de Fonoaudiologia

# Livros Grátis

( <http://www.livrosgratis.com.br> )

Milhares de Livros para Download:

[Baixar livros de Administração](#)

[Baixar livros de Agronomia](#)

[Baixar livros de Arquitetura](#)

[Baixar livros de Artes](#)

[Baixar livros de Astronomia](#)

[Baixar livros de Biologia Geral](#)

[Baixar livros de Ciência da Computação](#)

[Baixar livros de Ciência da Informação](#)

[Baixar livros de Ciência Política](#)

[Baixar livros de Ciências da Saúde](#)

[Baixar livros de Comunicação](#)

[Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE](#)

[Baixar livros de Defesa civil](#)

[Baixar livros de Direito](#)

[Baixar livros de Direitos humanos](#)

[Baixar livros de Economia](#)

[Baixar livros de Economia Doméstica](#)

[Baixar livros de Educação](#)

[Baixar livros de Educação - Trânsito](#)

[Baixar livros de Educação Física](#)

[Baixar livros de Engenharia Aeroespacial](#)

[Baixar livros de Farmácia](#)

[Baixar livros de Filosofia](#)

[Baixar livros de Física](#)

[Baixar livros de Geociências](#)

[Baixar livros de Geografia](#)

[Baixar livros de História](#)

[Baixar livros de Línguas](#)

[Baixar livros de Literatura](#)  
[Baixar livros de Literatura de Cordel](#)  
[Baixar livros de Literatura Infantil](#)  
[Baixar livros de Matemática](#)  
[Baixar livros de Medicina](#)  
[Baixar livros de Medicina Veterinária](#)  
[Baixar livros de Meio Ambiente](#)  
[Baixar livros de Meteorologia](#)  
[Baixar Monografias e TCC](#)  
[Baixar livros Multidisciplinar](#)  
[Baixar livros de Música](#)  
[Baixar livros de Psicologia](#)  
[Baixar livros de Química](#)  
[Baixar livros de Saúde Coletiva](#)  
[Baixar livros de Serviço Social](#)  
[Baixar livros de Sociologia](#)  
[Baixar livros de Teologia](#)  
[Baixar livros de Trabalho](#)  
[Baixar livros de Turismo](#)