

BANCO DE DADOS DE FENDAS OROFACIAIS DO BRASIL

Manual Operacional

Elaboração:

Profa. Dra. Roberta Mazzariol Volpe Aquino
Bolsista FAPESP vinculada ao Projeto Crânio-Face Brasil

Baseado na Base Brasileira de Dados Clínicos e Familiares de Fendas Orofaciais:

Profa. Dra. Isabella Lopes Monlleó
Universidade Federal de Alagoas

Profa. Dra. Vera Lúcia Gil-da-Silva-Lopes
Universidade Estadual de Campinas

Apoio científico:

Prof. Peter Anthony Mossey
WHO-Collaborating Centre for Craniofacial Research, University of Dundee, UK

Prof. Pierpaolo Mastroiacovo
International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research

Apoio:



2014

SUMÁRIO

Lista de Quadros	3
Acrônimos e abreviações	3
1. Diagrama para classificação de caso.....	4
2. Definições operacionais.....	5
Quadro 1: Critérios de inclusão e exclusão do paciente no banco de dados	5
Quadro 2: Definições e códigos para fendas orofaciais e Sequência de Pierre Robin	5
Quadro 3: Nomenclatura e definições clínicas adotadas pelo Projeto Crânio-face Brasil	6
Quadro 4: Exemplos de defeitos relacionados	7
Quadro 5: Exemplos de uniões consanguíneas	8
3. UTILIZAÇÃO DO SISTEMA.....	9
4. Formulários de registro de caso.....	14
Primeira Consulta:.....	14
Consulta Subsequente:	14
– Questões do questionário de primeira consulta e dos questionários subsequentes de Fenda Orofacial.....	14
– Questões Exclusivas dos questionários subsequentes de Fenda:.....	21
– Questões do questionário COMPLEMENTAR de investigação de Del22q11.2.....	21
5. Terminologia a ser empregada para descrição de defeitos morfológicos.....	23
Quadro 6: Lista de termos a serem usados para descrição clínica¹	23
6. Instruções para obtenção de fotografias padronizadas.....	25
7. Referências.....	25

LISTA DE QUADROS

Quadro 1: Critérios de inclusão e exclusão do caso no banco de dados	6
Quadro 2: Definições e códigos da CID para fendas orofaciais e Sequência de Pierre Robin	7
Quadro 3: Nomenclatura e definições clínicas adotadas pelo Projeto Crânio-face Brasil	8
Quadro 4: Exemplos de defeitos relacionados	9
Quadro 5: Exemplos de uniões consanguíneas	10
Quadro 6: Lista de defeitos complexos e termos associados a serem usados para descrição clínica	20

ACRÔNIMOS E ABREVIações

CID 10	Classificação Internacional de Doenças, 10 ^a Revisão, versão 2008
FOF	Fenda orofacial
FL/P	Fenda de lábio e/ou fenda de palato = fenda de lábio + fenda de lábio e palato + fenda de palato (sem exclusões)
FLP	Fenda de lábio com ou sem fenda de palato = fenda de lábio + fenda de lábio e palato (exclui fenda de palato)
FOT	Fendas Orofaciais Típicas
FP	Fenda de palato
ICBDSR	International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research
IDCFA	International Database on Craniofacial Anomalies
IFTS	International Federation of Teratology Societies
PCFB	Projeto Crânio-Face Brasil
WHO/OMS	World Health Organization/Organização Mundial de Saúde

1. DIAGRAMA PARA CLASSIFICAÇÃO DE CASO



2. DEFINIÇÕES OPERACIONAIS

QUADRO 1: CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO DO PACIENTE NO BANCO DE DADOS

Critérios de inclusão	
<ul style="list-style-type: none"> • Quadro clínico • Idade • Período 	<ul style="list-style-type: none"> • Fenda labial, fenda labiopalatal, fenda palatal ou Sequência de Pierre Robin em apresentação isolada. • Síndromes, defeitos múltiplos e defeitos aditivos randômicos que incluem fenda labial, fenda labiopalatal, fenda palatal ou Sequência de Pierre Robin. • A partir do nascimento. • Pacientes atendidos em primeira consulta a partir da data de entrada deste Serviço no projeto.
Critérios de exclusão	
<ul style="list-style-type: none"> • Quadro clínico • Idade 	<ul style="list-style-type: none"> • Holoprosencefalia, fenda da úvula e/ou fenda submucosa em apresentação isolada, como quadro de defeitos múltiplos, com defeitos aditivos randômicos ou Síndrome. • Abortos, natimortos.

QUADRO 2: DEFINIÇÕES E CÓDIGOS PARA FENDAS OROFACIAIS E SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN

Definição ¹	CID 10 ²
<p>Fenda palatal: defeito de nascimento caracterizado por defeito visível do fechamento do palato duro e/ou mole após o forame incisivo, sem fenda labial. Exclui fenda submucosa, fenda palatal oculta e úvula bífida. Alguns bancos de dados incluem Sequência de Pierre Robin nesta categoria.</p>	<p>Q35.1: fenda do palato duro. Q35.3: fenda do palato mole. Q35.5: fenda do palato duro com fenda do palato mole. Q35.9: fenda palatina não especificada.</p>
<p>Fenda labial: defeito de nascimento caracterizado por fechamento incompleto do lábio superior sem fenda alveolar ou do palato. Exclusões: fenda de linha média do lábio superior ou do inferior, fendas raras e fendas faciais oblíquas.</p>	<p>Q36.0: fenda labial bilateral. Q36.9: fenda labial unilateral.</p>
<p>Fenda labial com fenda palatal: defeito de nascimento caracterizado por fechamento incompleto do lábio superior com fenda alveolar e/ou fechamento incompleto do palato duro. Exclusões: fenda de linha média do lábio superior ou do inferior, fendas raras e fendas faciais oblíquas.</p>	<p>Q37.0: fenda do palato duro com fenda labial bilateral. Q37.1: fenda do palato duro com fenda labial unilateral. Q37.2: fenda do palato mole com fenda labial bilateral. Q37.3: fenda do palato mole com fenda labial unilateral. Q37.4: fenda dos palatos duro e mole com fenda labial bilateral. Q37.5: fenda dos palatos duro e mole com fenda labial unilateral. Q37.8: fenda do palato com fenda labial bilateral, não especificada. Q37.9: fenda do palato com fenda labial unilateral, não especificada.</p>
<p>Sequência de Pierre Robin: defeito de nascimento caracterizado por defeito do fechamento do palato após forame incisivo sem fenda labial, associado à micrognatia significativa com ou sem glossoptose (retroposição da língua) clinicamente relevante ou comprometimento respiratório.</p>	<p>Q87.0: Síndromes com malformações congênicas afetando predominantemente o aspecto da face</p>

¹Baseado em WHO/IDCFA (2006a) e ICBDSR (2007)

²Classificação Internacional de Doenças, 10ª Revisão (CID 10), versão 2008

QUADRO 3: NOMENCLATURA E DEFINIÇÕES CLÍNICAS ADOTADAS PELO
PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL

<p>Distúrbio congênito¹: compreende qualquer anormalidade da estrutura e/ou função do corpo, incluindo o metabolismo, que se faz presente a partir do nascimento. Pode, portanto, ser óbvio no recém-nascido, manifestar-se na infância ou em idades mais avançadas.</p>
<p>Defeito grave²: qualquer defeito morfológico e/ou funcional com impacto relevante sobre a saúde, podendo levar à morte ou incapacidade permanente.</p>
<p>Defeito isolado²: qualquer caso com apenas um defeito grave ou Sequência. Exemplo: fenda labial bilateral + deformidades nasais.</p>
<p>Sequência²: qualquer caso com dois ou mais defeitos que têm um defeito primário (grave) em comum. Esses defeitos devem fazer parte de uma cascata de eventos embriológicos ou estar patogenicamente relacionados. De acordo com essa definição, uma Sequência é um defeito isolado. Exemplo: Sequência de Pierre Robin, dois ou mais defeitos cardíacos.</p>
<p>Defeitos não relacionados²: aqueles que ocorrem em diferentes órgãos, sistemas ou locais do corpo e não fazem parte de uma cascata de eventos embriológicos, não são patogenicamente relacionados ou não têm um defeito primário grave em comum. Exemplo: fenda labiopalatal bilateral + anoftalmia. O quadro clínico pode ser reconhecido como uma “síndrome” quando um único fator etiológico é demonstrado ou considerado muito suspeito pela comunidade científica.</p>
<p>Síndrome²: qualquer combinação de dois ou mais defeitos graves devida a um fator etiológico único já demonstrado (ex.: anomalia cromossômica) ou fortemente suspeito com base em sua recorrência em determinado número de casos (ex.: Síndrome de Catel-Manzke).</p>
<p>Síndrome conhecida²: situação em que uma denominação específica pode ser atribuída ao quadro clínico e este pode ser codificado usando a CID 10 e/ou OMIM. Quando uma anormalidade cromossômica é identificada, a fórmula do cariótipo deve ser usada como código.</p>
<p>Defeitos múltiplos²: Qualquer combinação de dois ou mais defeitos graves para os quais nenhum fator etiológico foi demonstrado ou suspeito.</p>
<p>Defeitos aditivos randômicos²: Qualquer combinação de dois ou mais defeitos graves com clara evidência de fatores etiológicos distintos.</p>

¹Baseado em WHO (2006a, 2006b)

²CBDSR (2007)

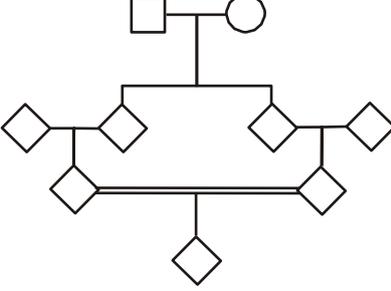
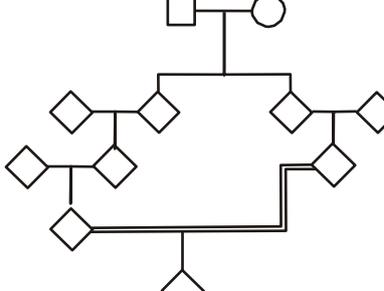
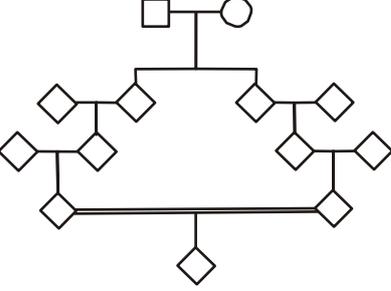
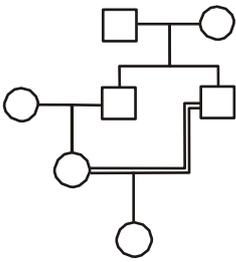
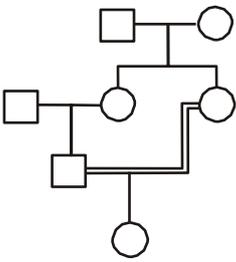
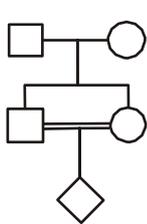
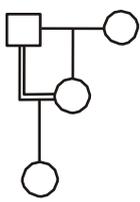
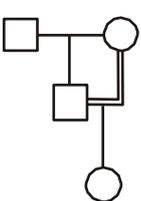
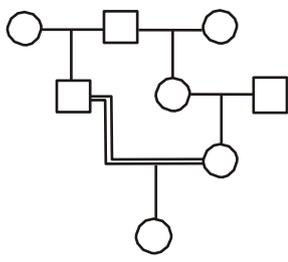
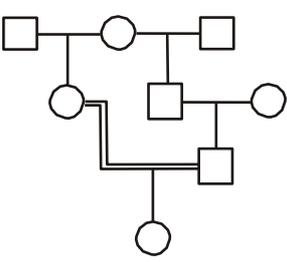
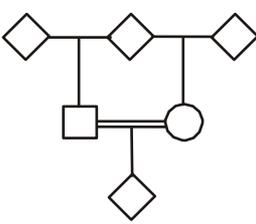
QUADRO 4: EXEMPLOS DE DEFEITOS RELACIONADOS

Defeitos da mesma natureza que acometem o mesmo órgão, sistema ou parte do corpo
Anoftalmia / Microftalmia
Anotia / Microtia
Agenesia renal / Displasia renal
Atresia esofágica / Fistula tráqueo-esofágica
Anencefalia / Encefalocele / Espinha bífida
Defeitos cardíacos múltiplos
Estenose ou atresia uretral ou ureteral / Aplasia ou displasia renal
Microatresias intestinais múltiplas
Defeitos das vias ópticas / Defeitos da retina
Sindactilia / Defeito de redução de membros correspondentes
Fenda labial ou Fenda facial oblíqua / Fenda palatal
Defeito de redução de diferentes membros
Defeitos que são componentes de uma Sequência embriopatogênica ou têm defeitos primários em comum
Espinha bífida / Pé torto / Hidrocefalia
Micrognatia / Glossoptose / Fenda palatal (Sequência de Pierre Robin)
Aplasia ou displasia renal / Hipoplasia pulmonar / Compressão facial / Deformidades de membros (Sequência de Potter)
Holoprosencefalia / Arinencefalia / Ciclopia / Fenda de linha média / Anoftamia ou microftalmia
Atresia vaginal / Útero rudimentar / Aplasia ou displasia renal
Sirenomelia / membro inferior único / Aplasia ou displasia renal / Ausência de genitália externa / Ânus imperfurado / hipoplasia pulmonar
Aplasia ou hipoplasia de timo / Defeitos cardíacos conotrunciais / Anomalias da orelha (Sequência de Di George)
Obstrução uretral / Hidronefrose / Deficiência da musculatura abdominal (<i>Prune Belly</i>)
Onfalocele ou gastrosquise / Malrotação intestinal / microatresia intestinal
Extrofia de cloaca / Ânus imperfurado / Defeito vertebral lombrossacral / Meningomielocele / Onfalocele
Displasia septo-óptica / Ausência de <i>septum pellucidum</i> / Hipoplasia do nervo óptico / Defeito hipotalâmico
Defeito de lateralidade / Defeito cardíaco congênito / <i>Situs inversus</i> ou ambíguo / Asplenia ou polisplenia
Regressão caudal / Hipoplasia ou aplasia sacral / Defeito de redução ou deformidades do membro inferior

¹Baseado em ICBDSR (2007)

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS

QUADRO 5: EXEMPLOS DE UNIÕES CONSANGUÍNEAS

<p>Primos de primeiro grau</p> 	<p>Primos de segundo grau</p> 	<p>Primos de terceiro grau</p> 
<p>Tio-sobrinha</p> 	<p>Tia-sobrinho</p> 	<p>Irmãos</p> 
<p>Pai-filha</p> 	<p>Mãe-filho</p> 	<p>Meio tio-sobrinha</p> 
<p>Meia tia-sobrinho</p> 	<p>Meios-irmãos</p> 	<p>Parente remoto</p> <p>Especificar textualmente</p>

3. UTILIZAÇÃO DO SISTEMA

O link para o acesso à e-BDCF está disponível no site do Projeto Crânio-Face Brasil (<http://www.fcm.unicamp.br/fcm/cranioface>).

Neste site, encontram-se as informações pertinentes ao Projeto Crânio-Face Brasil, assim como os materiais de apoio para os colaboradores do projeto incluindo: manuais operacionais, manual de sinais, TCLEs, formulários preenchíveis, instruções de coleta e envio de exames, requisição de exames, termo de retirada do consentimento e artigos relacionados.

O endereço para acesso ao sistema é: <https://www.craniofacebrasil.fcm.unicamp.br>

OBS: O acesso ao e-BDCF é através de uma conexão segura usando o protocolo HTTPS. A autenticidade do serviço usado no servidor do projeto é garantida pelo uso de certificados digitais emitidos pela Autoridade Certificadora (AC) Unicamp, pertencente a Infraestrutura de Chaves Públicas de Ensino e Pesquisa (ICPEdu) da RNP/MCT. Para se beneficiar desta garantia instale o certificado digital da AC Raiz ICPEdu, seguindo as orientações disponíveis na página <http://www.icp.unicamp.br/suporte>, onde podem ser obtidas mais informações sobre a ICP Unicamp.

Tela inicial do sistema: entrar com login e senha pessoal:



Versão: 0.3 beta

**Projeto
CRÂNIO-FACE BRASIL**

Login

Login:

Senha:

[Esqueci minha senha](#)

Entrar

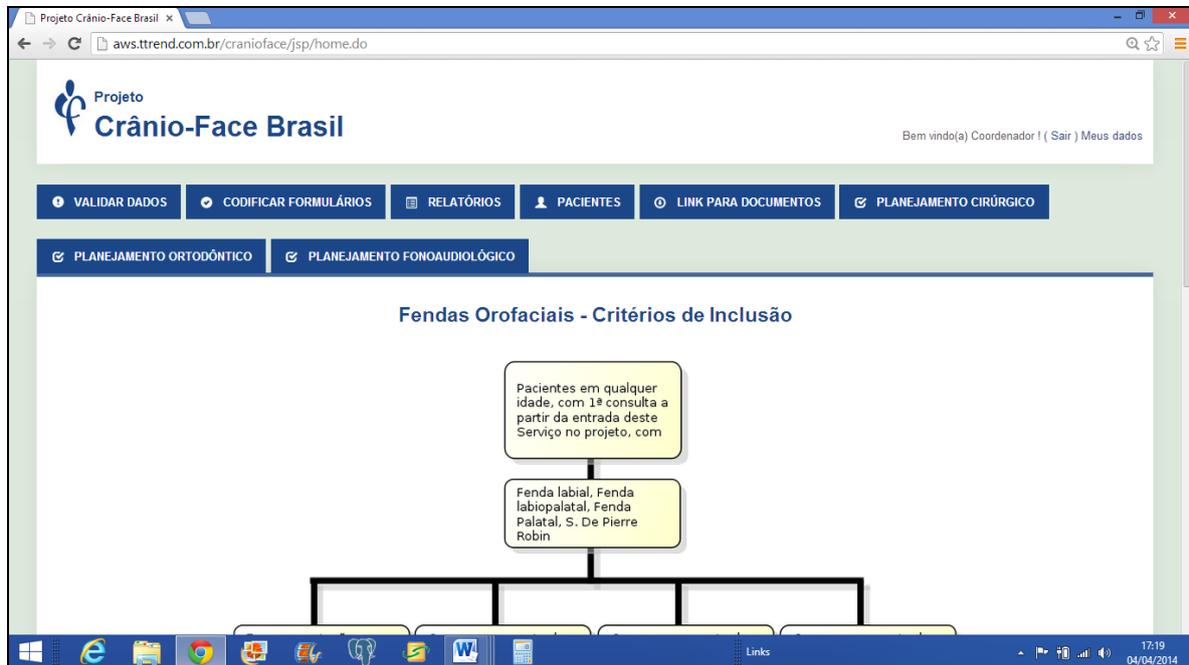
Sobre o Certificado Digital de Segurança

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL

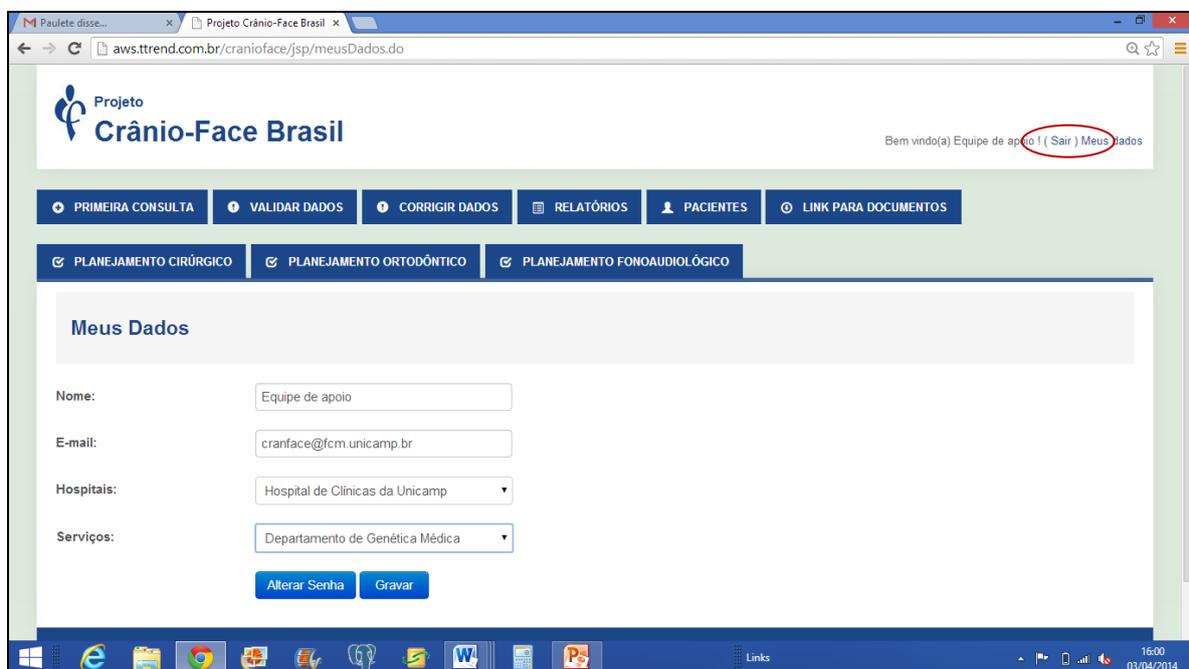
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



Tela principal do sistema:



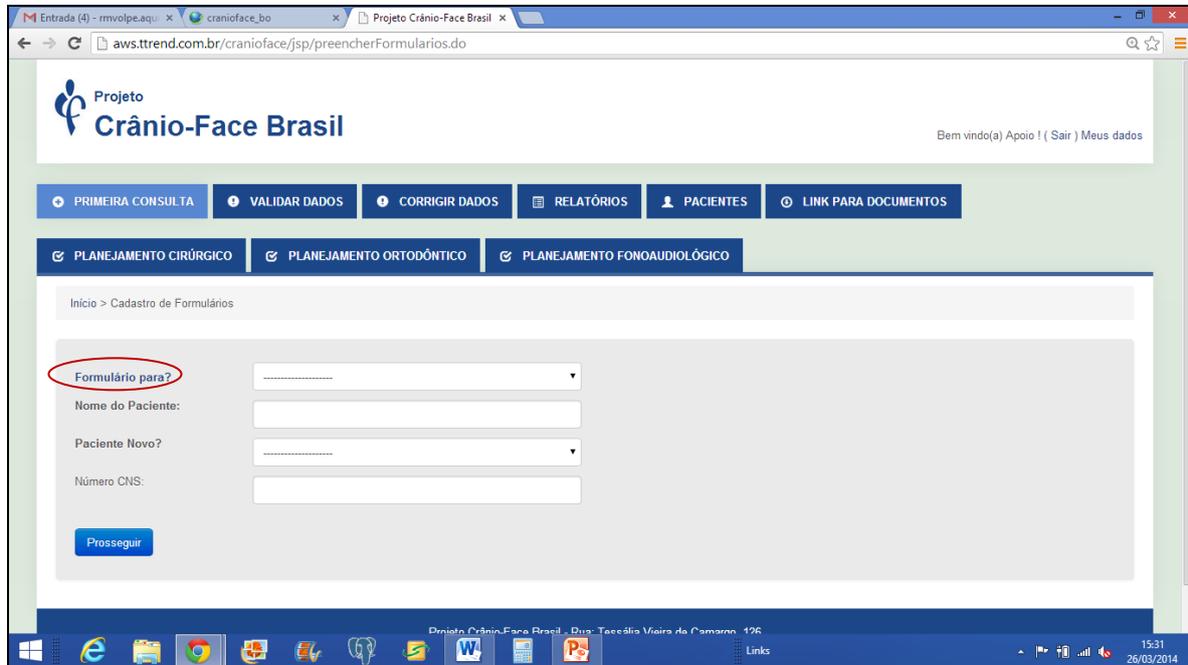
Após entrar no sistema, é possível alterar os dados cadastrais do usuário através do acesso à tela para atualização de dados ao clicar em “Meus dados”:



PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL

MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS

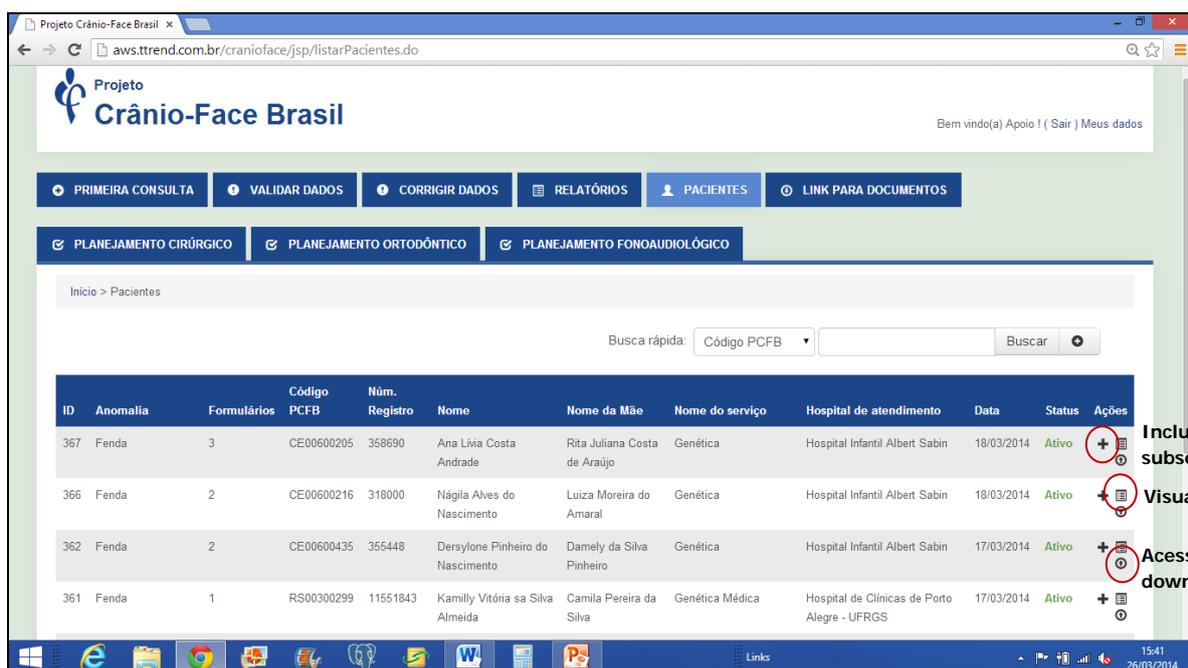
No caso de primeira consulta entrar na Aba “Primeira Consulta” e escolher Formulário para **Fenda Orofacial** para preencher conforme descrito no tópico abaixo:



A aba “Paciente” dará acesso a todos os pacientes cadastrado pelo centro participante do PCFB.

A localização do paciente pode ser feita pelo nome ou código PCFB do mesmo.

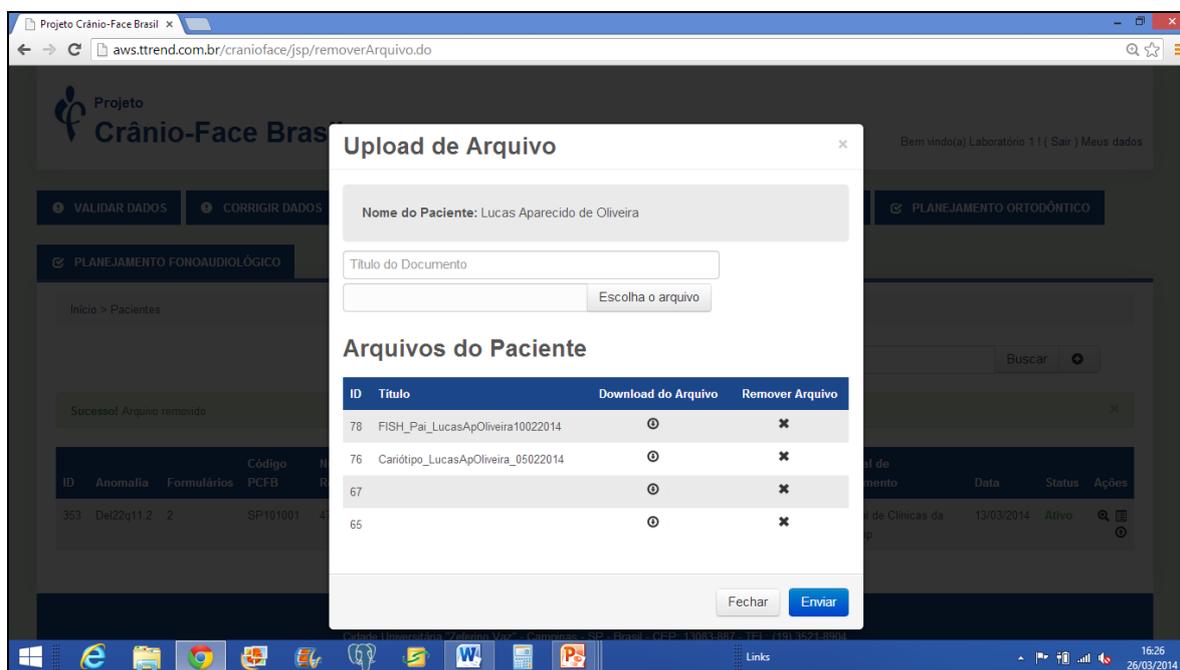
Clicando nos ícones localizados à direita de cada paciente será possível o acesso a:



PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL

MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS

Área para fazer upload de arquivos (heredograma, fotos, laudos e resultados de exames) e para fazer download dos arquivos anexados àquele paciente:

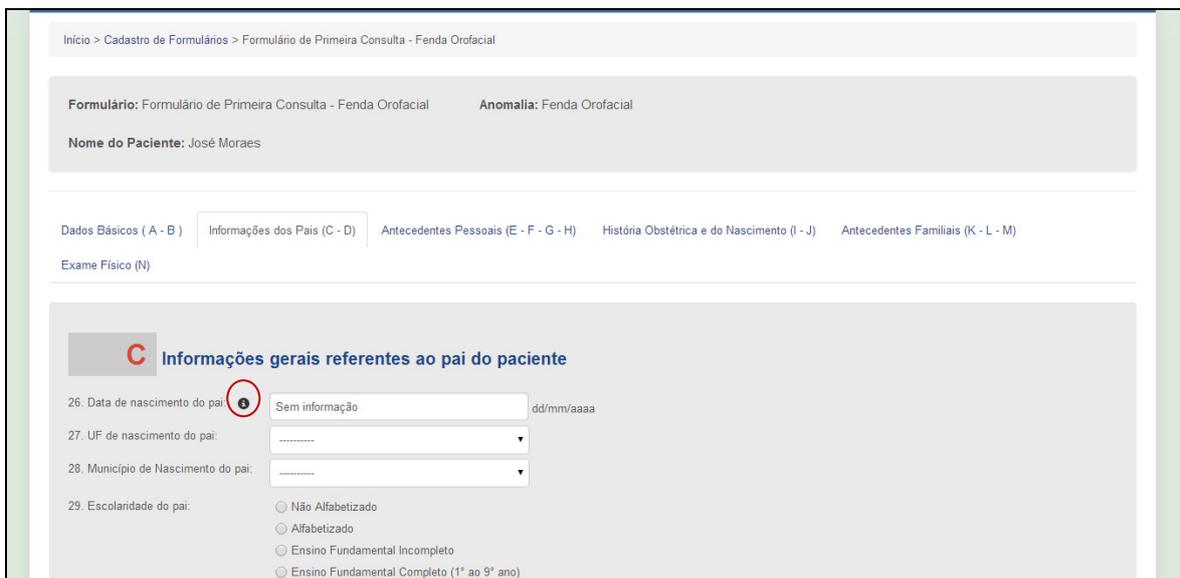


OBS: Os tamanho máximo de cada arquivo para upload é de 5 MB. Podem ser incluídos arquivos do tipo: .pdf, .jpg, .gif.

Nos formulários existem questões de resposta única, onde apenas uma alternativa é válida, representadas por um círculo () e questões que permitem respostas múltiplas representadas por um quadrado () .

Em baixo de cada questão de escolha única existe um “limpar” que permite a correção dessa questão, caso tenha sido, acidentalmente, preenchida.

Em cada pergunta existe um sistema de ajuda para esclarecer como deve ser o preenchimento da mesma. Basta clicar no ícone mostrado abaixo:



Informações gerais referentes ao pai do paciente

26. Data de nascimento do pai: dd/mm/aaaa

27. UF de nascimento do pai:

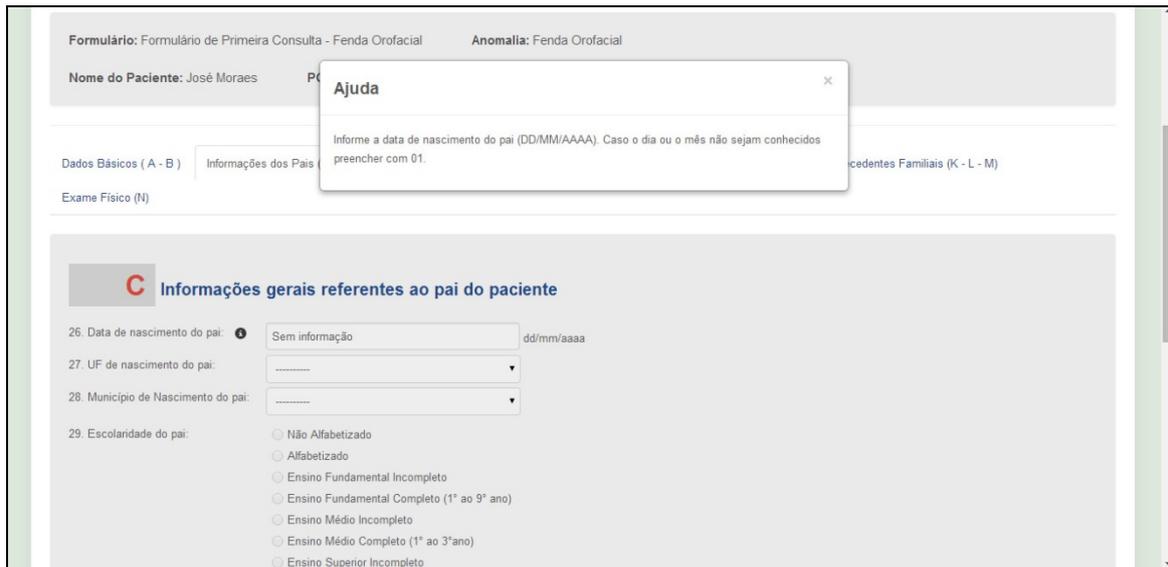
28. Município de Nascimento do pai:

29. Escolaridade do pai:

- Não Alfabetizado
- Alfabetizado
- Ensino Fundamental Incompleto
- Ensino Fundamental Completo (1º ao 9º ano)

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL

MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



Formulário: Formulário de Primeira Consulta - Fenda Orofacial Anomalia: Fenda Orofacial

Nome do Paciente: José Moraes

Ajuda

Informe a data de nascimento do pai (DD/MM/AAAA). Caso o dia ou o mês não sejam conhecidos preencher com 01.

Dados Básicos (A - B) Informações dos Pais Antecedentes Familiais (K - L - M)

Exame Físico (N)

C Informações gerais referentes ao pai do paciente

26. Data de nascimento do pai: dd/mm/aaaa

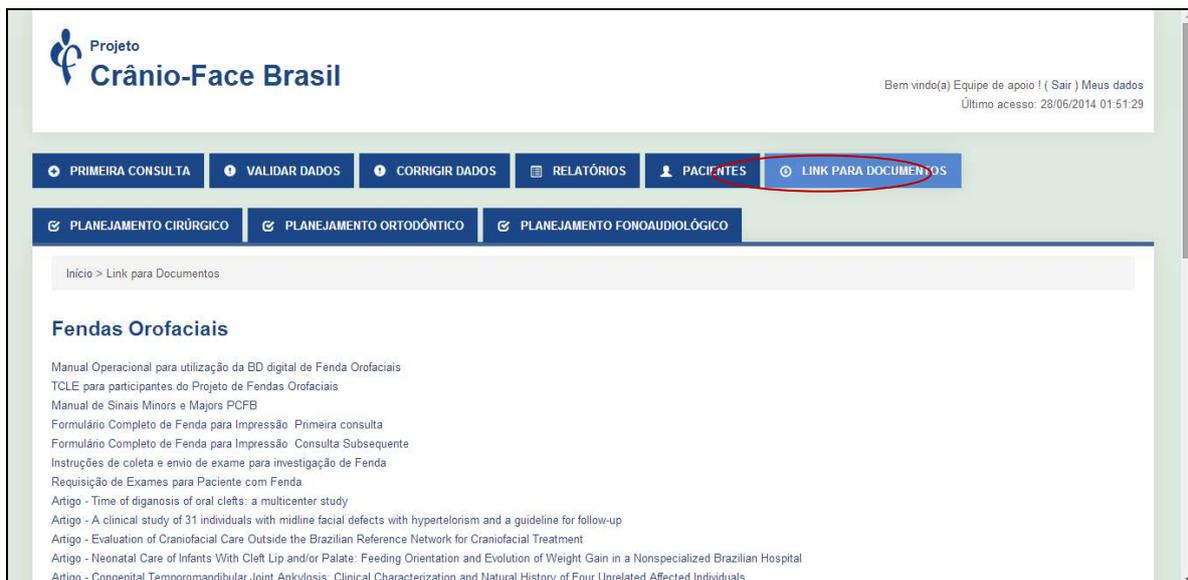
27. UF de nascimento do pai:

28. Município de Nascimento do pai:

29. Escolaridade do pai:

- Não Alfabetizado
- Alfabetizado
- Ensino Fundamental Incompleto
- Ensino Fundamental Completo (1º ao 9º ano)
- Ensino Médio Incompleto
- Ensino Médio Completo (1º ao 3ºano)
- Ensino Superior Incompleto

Na Aba “Link para documentos” poderão ser obtidas as Instruções de coleta e envio de exame para Fendas Orofaciais e a Requisição de Exames para Paciente com Fenda, bem como todo material de apoio (o mesmo material está disponíveis no site do Projeto Crânio-Face Brasil):



Projeto
Crânio-Face Brasil

Bem vindo(a) Equipe de apoio ! (Sair) Meus dados
Último acesso: 28/06/2014 01:51:29

PRIMEIRA CONSULTA VALIDAR DADOS CORRIGIR DADOS RELATÓRIOS PACIENTES **LINK PARA DOCUMENTOS**

PLANEJAMENTO CIRÚRGICO PLANEJAMENTO ORTODÔNTICO PLANEJAMENTO FONOAUDIOLÓGICO

Início > Link para Documentos

Fendas Orofaciais

Manual Operacional para utilização da BD digital de Fenda Orofaciais
TCLE para participantes do Projeto de Fendas Orofaciais
Manual de Sinais Menors e Majors PCFB
Formulário Completo de Fenda para Impressão Primeira consulta
Formulário Completo de Fenda para Impressão Consulta Subsequente
Instruções de coleta e envio de exame para investigação de Fenda
Requisição de Exames para Paciente com Fenda
Artigo - Time of diagnosis of oral clefts: a multicenter study
Artigo - A clinical study of 31 individuals with midline facial defects with hypertelorism and a guideline for follow-up
Artigo - Evaluation of Craniofacial Care Outside the Brazilian Reference Network for Craniofacial Treatment
Artigo - Neonatal Care of Infants With Cleft Lip and/or Palate: Feeding Orientation and Evolution of Weight Gain in a Nonspecialized Brazilian Hospital
Artigo - Congenital Temporomandibular Joint Ankylosis: Clinical Characterization and Natural History of Four Unrelated Affected Individuals

Nos formulários existem questões de resposta única, onde apenas uma alternativa é válida, representadas por um círculo

() e questões que permitem respostas múltiplas representadas por um quadrado ().

Em baixo de cada questão de escolha única existe um comando “limpar” que permite a correção dessa questão, caso tenha sido, acidentalmente, preenchida.

4. FORMULÁRIOS DE REGISTRO DE CASO

Todas as questões que não forem preenchidas ficarão vazias e, portanto, não serão computadas na análise de dados. O preenchimento é fundamental para a qualidade dos dados levantados e para auxiliar na melhoria do serviço de saúde prestado ao paciente.

PRIMEIRA CONSULTA:

Entrar na Aba Primeira Consulta:

Enunciado	Instrução de preenchimento
Formulário para	Escolher a anomalia: Fenda Orofacial ou Investigação de Del22q11.2.
Nome do Paciente	Preenchimento livre. NÃO abreviar nomes.
Paciente Novo	Sim (casos novos), Não (casos que já fazem parte da base do PCFB em papel)
Código PCFB	Código do paciente antigo no PCFB. Obrigatório para pacientes antigos.
Número CNS	Preenchimento livre – com verificação da validade do número do CNS (Cadastro Nacional de Saúde). Obrigatório para pacientes novos.

CONSULTA SUBSEQUENTE:

Entrar na Aba Paciente, buscar o paciente por nome ou Código do PCFB (Projeto Crânio-Face Brasil), clicar no ícone +. Será aberto automaticamente um novo questionário subsequente pertinente àquele paciente.

– QUESTÕES DO QUESTIONÁRIO DE PRIMEIRA CONSULTA E DOS QUESTIONÁRIOS SUBSEQUENTES DE FENDA OROFACIAL

Informações gerais referentes ao paciente (dados marcados em negrito são de preenchimento obrigatório)

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
1.	1.	Nome do paciente	Preenchimento livre. NÃO abreviar nomes.
2.	2.	CPF do paciente	Preenchimento livre – com verificação da validade do número do CPF.
3.	3.	Data do nascimento	Preenchimento livre.
4.	4.	É filho adotivo	Sim ou Não.
5.	5.	Sexo legal	Assinalar o sexo legalmente atribuído. Em caso de ambiguidade genital, assinalar “não definido”.
6.	6.	UF de nascimento	Selecionar entre as opções na lista de dados.
7.	7.	Município de nascimento	Selecionar entre as opções na lista de dados.
8.	8.	Escolaridade Paciente:	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
9.	9.	Nome da Mãe	Preenchimento livre. NÃO abreviar nomes.
10.	10.	Nome do Pai	Preenchimento livre. NÃO abreviar nomes.
11.	11.	Renda Familiar	Número de salários mínimos.
12.	12.	Hospital	Selecionar entre as opções na lista de dados. Estarão disponíveis os hospitais de cada centro participante do PCFB.
1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
13.	13.	Serviço	Selecionar entre as opções na lista de dados.

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



14.	14.	Número de registro no Hospital ou Serviço	Preenchimento livre.
15.	15.	Preenchido originalmente por	Campo a ser preenchido apenas nos casos dos casos de pacientes antigos, exclusivamente pelo Centro Coordenador.
16.	16.	Data do preenchimento original	Campo a ser preenchido apenas nos casos dos casos de pacientes antigos, exclusivamente pelo Centro Coordenador.
17.	17.	Data do preenchimento	Campo preenchido automaticamente pelo sistema – de acordo com a data do preenchimento online.
18.	18.	Preenchido por	Campo preenchido automaticamente pelo sistema – de acordo com o login de entrada.

Contato com o paciente/família

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
19.	19.	CEP	Código de endereçamento postal.
20.	20.	Endereço completo	Preencher logradouro, nº da residência e bairro.
21.	21.	UF	Selecionar entre as opções na lista de dados.
22.	22.	Município	Selecionar entre as opções na lista de dados.
23.	23.	Telefone Residencial	Incluir DDD – formato (xx)xxxx-xxxx.
24.	24.	Telefone Celular	Incluir DDD – formato (xx)xxxxx-xxxx.
25.	25.	Telefone Comercial	Incluir DDD – formato (xx)xxxx-xxxx.
26.	26.	E-mail	Preenchimento livre.

Informações gerais referentes ao pai do paciente

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
27.	-	Data de nascimento do pai	Preenchimento livre.
28.	-	UF de nascimento do pai	Selecionar entre as opções na lista de dados.
29.	-	Município de Nascimento do pai	Selecionar entre as opções na lista de dados.
30.	-	Escolaridade do pai	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.

Informações gerais referentes à mãe do paciente

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
31.	-	Data de nascimento da mãe	Preenchimento livre.
32.	-	UF de nascimento da mãe	Selecionar entre as opções na lista de dados.
33.	-	Município de Nascimento da mãe	Selecionar entre as opções na lista de dados.
34.	-	Escolaridade da mãe	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.

Informações sobre o diagnóstico da fenda orofacial

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
35.	-	Época da suspeita ou do diagnóstico da fenda labial	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se pós-natal incluir a data da suspeita ou diagnóstico.
36.	-	Época da suspeita ou do diagnóstico da fenda do palato	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se pós-natal incluir a data da suspeita ou diagnóstico.

História Médica Progressa

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
37.	28.	Já realizou cirurgia para correção da fenda orofacial	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
38.	29.	Realizou alguma outra cirurgia(s)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
39.	30.	Se o paciente já realizou cirurgia(s), relacionadas ou não a fenda orofacial, preencha o quadro abaixo, complementando a informação a cada consulta subsequente	Data da cirurgia: no formato DD/MM/AAAA Idade do paciente: em anos ou meses (especificar) Especificação do procedimento: preenchimento livre; Nome do hospital: preenchimento livre Município/UF: preenchimento livre. Incluir TODAS as cirurgias relatadas
40.	31.	Problemas de saúde no período entre nascimento e a presente data, <u>não relacionados</u> aos procedimentos cirúrgicos de correção da fenda orofacial	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
41.	32.	Anemia	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
42.	33.	Otite de repetição	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
43.	34.	Pneumonia de repetição	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
44.	35.	Convulsões	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
45.	36.	Outros	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descrever qual(is).

Informações sobre desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM)

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
46.	45.	O paciente já firma o pescoço (esperado entre 3-4 meses)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente colocar com quantos meses.
47.	46.	O paciente já senta sem apoio (esperado entre 6-8 meses)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente colocar com quantos meses.
48.	47.	O paciente já anda sem apoio (esperado entre 11-14 meses)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente colocar com quantos meses.
49.	48.	O paciente já fala palavras (esperado entre 10-15 meses)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente colocar com quantos meses.
50.	49.	O paciente já controla a evacuação (esperado a partir de 18 meses)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente colocar com quantos meses.
51.	50.	O paciente já controla a micção diurna (esperado a partir de 18 meses)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente colocar com quantos meses.
52.	51.	Realização de terapias de apoio	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
53.	-	Desenvolvimento Neuropsicomotor (DNPM) (a partir dos 5 anos)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
54.	-	Dificuldade de aprendizagem (a partir dos 10 anos)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
55.	-	Deficiência intelectual (mediante a avaliação formal do perfil cognitivo) (a partir dos 7 anos)	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Atenção para as opções sem informação e sem avaliação formal.

Impressão do examinador sobre a função intelectual

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
56.	52.	Durante esta consulta, você avalia que o paciente tem	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.

Informações sobre história obstétrica materna, história médica e medicamentosa da mãe no período de 3 meses antes até o final da gravidez do paciente

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
57.	-	Esta gravidez foi	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se a gravidez foi induzida descrever o método utilizado.
58.	-	Tabagismo pela mãe	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
59.	-	Consumo de álcool pela mãe	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
60.	-	Consumo de drogas ilícitas	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
61.	-	Se afirmativo, especifique o tipo de droga	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de droga(s).
62.	-	Diagnóstico de epilepsia	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
63.	-	Diagnóstico de diabetes	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
64.	-	Diagnóstico de obesidade	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
65.	-	Diagnóstico de artéria umbilical única	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
66.	-	Outros diagnósticos	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descrever qual(is) diagnóstico(s).
67.	-	Exposições da mãe a outras substâncias (inclusive medicamentos) durante a gestação	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descrever qual(is) substância(s) utilizado(s).
68.	-	Grupos de Ocupação	Selecionar entre as opções na lista de dados.
69.	-	Ocupação da mãe	Selecionar entre as opções na lista de dados.
70.	-	Exposição ocupacional da mãe a agentes químicos ou solventes	Selecionar entre as opções na lista de dados.
71.	-	Outras intercorrências durante a gestação	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descrever qual(is) intercorrência(s).
72.	-	Tentativa de interrupção da gravidez	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descrever a tentativa de interrupção de gravidez (método utilizado, período, etc.).

Informações sobre o parto e nascimento

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
73.	-	Duração da gestação	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
74.	-	Local do parto	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
75.	-	Tipo de parto	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
76.	-	Intercorrências neonatais	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
77.	-	Se afirmativo, assinale qual/quais	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de intercorrência(s).
78.	-	Alta da maternidade	Preenchimento livre (em dias de vida).
79.	39.	Peso ao nascimento	Preenchimento livre (em gramas).

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
80.	40.	Percentil peso ao nascimento	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
81.	41.	Comprimento ao nascimento	Preenchimento livre (em centímetros).
82.	42.	Percentil comprimento ao nascimento	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
83.	43.	Perímetro Cefálico ao nascimento	Preenchimento livre (em centímetros).
84.	44.	Percentil perímetro cefálico ao nascimento	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
85.	-	Gemelaridade:	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.

Informações sobre a ascendência paterna

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
86.	-	País de nascimento da avó paterna	Preenchimento livre.
87.	-	País de nascimento do avô paterno	Preenchimento livre.
88.	-	Ascendência étnica do pai do paciente	Marcar TODAS as alternativas mencionadas durante a consulta. Se marcar a alternativa outras descreva qual(is).

Informações sobre a ascendência materna

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
89.	-	País de nascimento da avó materna	Preenchimento livre.
90.	-	País de nascimento do avô materno	Preenchimento livre.
91.	-	Ascendência étnica da mãe do paciente	Marcar TODAS as alternativas mencionadas durante a consulta. Se marcar a alternativa outras descreva qual(is).

Informações sobre a história familiar do paciente

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
92.	-	Consanguinidade entre os genitores	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descrever qual o tipo união consanguínea (vide Quadro 5, página 10).
93.	53.	Número total de gravidezes incluindo o paciente, nativos, natimortos e abortos	Preenchimento livre. Lembre-se que gêmeos correspondem a 1 gravidez.
94.	54.	Se há pelo menos uma gravidez, por favor, preencha o quadro	Ordem de nascimento ou nº do indivíduo no heredograma: preenchimento livre Sexo: Selecionar na lista de dados Gemelaridade: selecionar na lista de dados Status (ao nascimento): selecionar na lista de dados Nome: preenchimento livre Presença de fenda: selecionar na lista de dados Caso registrado no PCFB: selecionar na lista de dados Presença de outros defeitos: selecionar entre as opções na lista de dados. Incluir TODAS as gravidezes.
95.	55.	Caso(s) de fendas orofaciais em algum outro parente	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
96.	56.	Se há casos de fendas orofaciais em qualquer parente (inclusive irmãos) do paciente, por favor, preencha o quadro	Nome: preenchimento livre Nº do indivíduo no heredograma: preenchimento livre Parentesco: selecionar na lista de dados Tipo de fenda: selecionar na lista de dados Presença de outro defeito: selecionar na lista de dados Paciente examinado por você: selecionar na lista de dados Paciente registrado no PCFB: selecionar entre as opções na lista de dados. Incluir TODOS os parentes afetados.

Exame Físico

OBS: Utilize a terminologia descrita no quadro 6 para o preenchimento das questões referentes ao exame físico do paciente.

ATENÇÃO: Caso o paciente apresente: **defeitos da mesma natureza que acometam o mesmo órgão, sistema ou parte do corpo OU defeitos que são componentes de uma sequência embriopatogênica ou têm defeitos primários em comum, NÃO** preencha nas questões subsequentes os sinais de forma isolada.

1ª consulta	Subse- quente	Enunciado	Observação
97.	57.	Peso atual	Preenchimento livre (em gramas).
98.	58.	Percentil peso ao nascimento	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
99.	59.	Comprimento/estatura atual	Preenchimento livre (em centímetros).
100.	60.	Percentil comprimento ao nascimento	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
101.	61.	Perímetro Cefálico atual	Preenchimento livre (em centímetros).
102.	62.	Percentil perímetro cefálico ao nascimento	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
103.	-	Preencha o quadro para descrição anatômica da fenda labial, labiopalatal ou palatal	Preencher o(s) tipo(s) de fenda de Simonart, lábio, alvéolo, palato duro e palato mole, no lado direito, na região mediana e no lado esquerdo: Selecionar entre as opções na lista de dados.
104.	63.	Identifique a presença de defeitos da mesma natureza que acometam o mesmo órgão, sistema ou parte do corpo	Marcar TODAS as alternativas pertinentes.
105.	64.	Identifique a presença de defeitos que são componentes de uma Sequência embriopatogênica ou têm defeitos primários em comum	Marcar TODAS as alternativas pertinentes.
106.	65.	Presença de outros defeitos na região craniofacial	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
107.	66.	Crânio	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
108.	67.	Cabelo e couro cabeludo	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
109.	68.	Encéfalo	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



1ª consulta	Subsequente	Enunciado	Observação
110.	69.	Orelhas	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
111.	70.	Face (inclui maxila e mandíbula)	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
112.	71.	Sobrancelhas, cílios e pálpebras	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
113.	72.	Globo ocular	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
114.	73.	Nariz	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
115.	74.	Região perioral e lábios	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
116.	75.	Cavidade oral	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
117.	76.	Pescoço	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
118.	77.	Presença de defeitos em outras regiões anatómicas	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
119.	78.	Tórax	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
120.	79.	Parede abdominal	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
121.	80.	Membros (exceto mãos e pés)	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
122.	81.	Mãos	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
123.	82.	Pés	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
124.	83.	Sistema Cardiovascular	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
125.	84.	Sistema respiratório	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
126.	85.	Sistema Gastrointestinal	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
127.	86.	Sistema Urinário	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
128.	87.	Inspeção visual	Marcar se existe ambiguidade genital no paciente
129.	88.	Genitalia feminina	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



1ª consulta	Subsequente	Enunciado	Observação
130.	89.	Genitália masculina	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
131.	90.	Pele e anexos	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outros descrever o(s) tipo(s) de defeito(s).
132.	91.	Outros defeitos inespecíficos não listados	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descrever qual(is) o(s) tipo(s) defeito(s).
133.	93.	Fotografias	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
134.	94.	Preencha o quadro com os exames complementares do paciente	Exame Complementar: escolher na lista de dados. Obs do Exame Complementar: detalhar o tipo de exame caso tenha escolhido a alternativa Outros. Data da Solicitação do exame Status do Exame Complementar (Solicitado ou Realizado) Resultado do Exame Complementar: colocar a descrição do resultado Data do Resultado: preencher com a data do laudo
135.	95.	Preencha o quando com as hipóteses diagnósticas do paciente.	Data da HD: data que foi formulada a HD Hipótese Diagnóstica: escolha entre FOF isolada ou outros. Descrição da HD: campo de preenchimento livre para detalhar a HD Status da HD: escolha entre Suspeito, Concluído ou Descartado. Data do Status: preencher apenas no caso de status concluído ou descartado.
136	96.	Há hipótese diagnóstica de Del22q para este paciente	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente será encaminhado automaticamente pelo sistema a preencher o formulário complementar.

– QUESTÕES EXCLUSIVAS DOS QUESTIONÁRIOS SUBSEQUENTES DE FENDA:

1ª consulta	Subsequente	Enunciado	Observação
-	27.	Motivo da interrupção do seguimento clínico	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se o motivo for óbito colocar a data do mesmo e se escolher outro descrever qual o motivo da interrupção do seguimento clínico.
-	92.	Existe alguma alteração assinalada nas questões anteriores que não está presente na avaliação atual.	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente. Se responder afirmativamente descreva quais sinais não estão mais presentes na avaliação atual.

– QUESTÕES DO QUESTIONÁRIO COMPLEMENTAR DE INVESTIGAÇÃO DE DEL22q11.2

Complementar	Enunciado	Observação
27.	Apgar 1º minuto	Preenchimento livre (de 0 a 10).
28.	Apgar 10º minuto	Preenchimento livre (de 0 a 10)
29.	Capurro	Preenchimento livre (em semanas).
34.	Possui malformações cardiovasculares	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
35.	Alterações comportamentais e psiquiátricas	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS

Complementar	Enunciado	Observação
36.	Se afirmativo, assinale qual/quais alterações comportamental(is) e psiquiátrica(s)	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outras descrever o(s) tipo(s) de alteração(ões) e a(s) idade(s) de início de cada distúrbio.
37.	Apresenta sintomas sugestivos de alterações imunológicas ou hematológicas	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
38.	Se afirmativo, assinale qual/quais sintomas sugestivos de alterações imunológicas ou hematológicas	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outras descrever o(s) tipo(s) de alteração(ões).
39.	Foi realizada avaliação laboratorial	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
40.	Apresenta alterações confirmadas por exames	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
41.	Se afirmativo, assinale qual/quais alteração(ões) confirmadas por exames	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa doença autoimune descrever qual(is) e caso seja marcada a alternativa outras descrever o(s) tipo(s) de alteração(ões).
42.	Alterações endocrinológicas	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
43.	Se afirmativo, assinale qual/quais alteração(ões) endocrinológicas	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso seja marcada a alternativa outras descrever o tipo de alteração.
44.	Deficiência auditiva	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
45.	Tipo de deficiência auditiva	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
46.	Lateralidade da deficiência auditiva	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
47.	Grau da deficiência auditiva	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
48.	Alterações oftalmológicas	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
49.	Se afirmativo, assinale qual/quais a(s) alteração(ões) oftalmológica(s)	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso sejam marcadas as alternativas: catarata, coloboma, retinopatia e/ou outros descrever o(s) tipo(s) de alteração(ões).
50.	Realizou ultrassom de vias urinárias	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
51.	Alterações de TGU	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
52.	Se afirmativo, assinale qual/quais alterações de TGU	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Na frente de cada alternativa descrever o(s) tipo(s) de alteração(ões).
53.	Alterações de TGI	Escolher a alternativa mais apropriada para o paciente.
54.	Se afirmativo, assinale qual/quais alterações de TGI	Marcar TODAS as alternativas pertinentes. Caso sejam marcadas as alternativas: malformação intestinal e/ou outros descrever o(s) tipo(s) de alteração(ões).

5. TERMINOLOGIA A SER EMPREGADA PARA DESCRIÇÃO DE DEFEITOS MORFOLÓGICOS

O Human Malformation Terminology Committee da International Federation of Teratology Societies (IFTS) desenvolveu uma lista de vários termos para descrever malformações, deformações e, as assim chamadas, rupturas congênitas. Para atender à necessidade de padronização, esta terminologia será adotada para as descrições clínicas dos pacientes incluídos no banco de dados de fendas orofaciais.

Informações adicionais podem ser encontradas em www.ifts-atlas.org.

OBS: No Sistema os sinais foram descritos como alternativas, use o quadro abaixo para descrever os outros sinais não contemplados nas alternativas.

QUADRO 6: LISTA DE TERMOS A SEREM USADOS PARA DESCRIÇÃO CLÍNICA¹

Termo a ser utilizado	Definição	Sinônimo	Termo não recomendado
Alargado	Maior que o esperado ou habitual.		Hiperplástico
Atrésico	Fechamento ou ausência de orifício normal do corpo ou de órgãos tubulares.	Imperfurado	
Ausência	Falha total de desenvolvimento de um órgão ou membro. No caso de osso, significa ausência do arcabouço cartilaginoso.	Agenesia Aplasia	Falta de
Cisto	Tumoração contendo fluido ou outro material.		
Desalinhado	Posição relativa anormal de estruturas localizadas em lados opostos de uma linha divisória ou em relação ao centro ou ao eixo.		Não-alinhado
Descolorido	Sem a cor esperada ou habitual.	Mosqueado Pálido	
Dilatado	Orifício ou vaso alargado ou expandido.	Bulboso	Aumentado
Disforme	Formado anormalmente. Não é usado para descrever sítios de ossificação incompleta.	Assimétrico Formado irregularmente	
Distendido	Órgão alargado ou expandido.		
Divertículo	Bolsa formada na parede de um tubo com abertura para o lúmen.		
Dividido	Divisão de estrutura única (geralmente em duas partes) sem elementos interpostos.	Bífido Bipartido Fendido	
Encurtado	Menor que o comprimento esperado ou habitual.	Rudimentar	
Encurvado	Curvatura anormal de estrutura reta.	Angulado Arqueado	
Espessado	Alargamento de um elemento ósseo quando comparado aos padrões normais.		Bulboso
Estreitamento	Constricção de estrutura cilíndrica ou que contém lúmen, como a aorta.	Coarctação Constricção Estenose	
Fístula	Passagem ou comunicação aberta na superfície corporal ou entre duas estruturas ou cavidades habitualmente não conectadas.		

PROJETO CRÂNIO-FACE BRASIL
MANUAL OPERACIONAL – FENDAS OROFACIAIS



Termo a ser utilizado	Definição	Sinônimo	Termo não recomendado
Fusão	União.		
Hemicêntrico	Ausência da metade de um centro.		
Hemivértebra	Ausência parcial ou total da metade lateral de uma vértebra (arco+hemicentro).		
Hemorrágico	Sangramento anormal de qualquer tecido (pode ser classificado como petéquia, púrpura, equimose, ou hematoma).		
Mal posicionado	Não ocorrência na posição e/ou orientação esperadas ou habituais.	Ectópico	Mal direcionado Deslocado
Ossificação ausente	Ausência de ossificação de um sítio quando comparado a controles da mesma idade.		Não ossificado
Ossificação incompleta	Ausência de ossificação de um sítio quando comparado a controles da mesma idade.	Ossificação reduzida	Ossificação atrasada, ossificação retardada
Ossificação bipartida	Existência de dois sítios de ossificação separados.	Ossificação bifida	Separação
Ossificação em halteres	Presença de dois sítios esféricos de ossificação conectados entre si por uma ponte óssea.	Ossificação em forma de halteres	Ossificação bilobulada
Pequeno	Desenvolvimento ou tamanho menor que o normal.	Aplásico Hipoplásico Reduzido Rudimentar	Subdesenvolvido
Ramificado	Deslocamento e/ou duplicação de uma ou mais estruturas de ocorrência normal.	Bifurcado Forquilhado	
Retroesofágico	Posicionado dorsalmente ao esôfago.		
Retrotraqueal	Posicionado dorsalmente à traqueia.		
Supra-numerário	Maior que o número habitual ou esperado.	Adicional Extra	Acessório

¹Atlas of Developmental Abnormalities in Common Laboratory mammals. International Federation of Teratology Societies (IFTS, 2007)

6. INSTRUÇÕES PARA OBTENÇÃO DE FOTOGRAFIAS PADRONIZADAS

As fotografias serão utilizadas para fornecer detalhes adicionais do caso registrado e para realizar estudos comparativos. O protocolo apresentado abaixo foi adaptado das recomendações da Organização Mundial de Saúde (WHO, 2002).

Aspectos básicos a serem fotografados

- Segmento craniofacial: imagem anteroposterior inteira, lateral inteira (ambos os lados), inferior (columelar) e três-quartos da face (oblíqua)
- Mãos: imagem dorsal e palmar
- Pés: imagem dorsal e plantar

Segundo plano e iluminação

- Na enfermaria ou sala de cirurgia é recomendado uso de flash, nesta situação o segundo plano deve ser verde ou azul claros.

Câmera e lente

No caso de foto digital, a resolução mínima deve ser de 5.0 megapixels.

Para foto em papel, sugere-se utilização de câmera Nikon F3, com lente de 105 mm ou equivalente. O tipo e a sensibilidade do filme não requerem padronização.

7. REFERÊNCIAS

Atlas of Developmental Abnormalities in Common Laboratory mammals, International Federation of Teratology Societies. Human Malformation Terminology Committee. International Federation of Teratology Societies (IFTS) www.ifts-atlas.org [acessado em 17/06/2007]

Classificação Internacional de Doenças, 10ª Revisão (CID 10), versão 2008. <http://www.datasus.gov.br/cid10/v2008/cid10.htm> [acessado em 07/08/2008]

International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research (ICBDSR). Discussão final com diretor da ICBDSR, Prof. Mastroiacovo, sobre terminologia a ser adotada no Banco de Dados de Fendas Orofaciais do Brasil. [mensagem pessoal]. Mensagem recebida por: I.L.Monlleo@dundee.ac.uk em 22/08/2007.

World Health Organization (WHO): Global strategies to reduce the health-care burden of craniofacial anomalies. Geneva, WHO, 2002

World Health Organization (WHO): Addressing the global challenges of craniofacial anomalies. Geneva, WHO, 2006a.

World Health Organization. Management of Birth Defects and Haemoglobin Disorders. Geneva: WHO;2006b.