



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

**ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERIA Y OBSTETRICIA**

**ESCUELA NACIONAL DE  
ENFERMERIA Y OBSTETRICIA  
COORDINACION DE INVESTIGACION**

**U. N. A. M.**

**LABIO PALADAR HENDIDO**

**ESTUDIO CLINICO EN PROCESO  
DE ATENCION DE ENFERMERIA  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
LICENCIADA EN ENFERMERIA Y OBSTETRICIA  
P R E S E N T A :  
ALMA RIVERA RAMIREZ**

**MEXICO, D. F.**

**1985.**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

UNAM



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# I N D I C E

	Pág.
<u>INTRODUCCION</u>	1
1. <u>MARCO TEORICO</u>	5
1.1.- Embriología de la cara	5
1.2.- Aspectos genéticos de las malformaciones congénitas	15
1.3.- Atención de las malformaciones congénitas	36
1.4.- Estructura del paladar	42
1.5.- Malformaciones congénitas de la cara	44
1.6.- Clasificación de la deformidad	46
1.7.- Epidemiología	50
1.8.- Patogénesis: Hipótesis embriológicas	53
1.9.- Riesgo genético	57
1.10.- Tratamiento	61
1.11.- Historia natural de labio y paladar hendidos	75
2.- <u>HISTORIA CLINICA DE ENFERMERIA.</u>	76
2.1.- Datos de identificación.	76

2.2.- Nivel y condiciones de vida.	77
2.3.- Problema actual o padecimiento.	80
Plan de atención de enfermería.	86
3.- <u>CONCLUSIONES</u>	113
4. REFERENCIAS	
BIBLIOGRAFIA	118
ANEXOS	121
GLOSARIO DE TERMINOS	130

## INDICE DE FIGURAS

Pág.

Figura No.		
1	Desarrollo embriológico de la cara	7
2	Desarrollo embriológico de la cara	9
3	Símbolos utilizados habitualmente en los árboles genéticos	20
4	Arbol genético esterotipado de herencia autosómica dominante	23
5	Arbol genético estereotipado en el cual se da un matrimonio entre primos de herencia autosómica recesiva	24
6	Arbol genético esterotipado de la herencia recesiva ligada al sexo	26
7	Arbol genealógico estereotipado de la herencia dominante ligado al cromosomas X	26
8	Representación esquemática de los períodos sensibles o críticos del desarrollo humano	32
9	Estructura del paladar	43
10	Clasificación del paladar hendido	50
11	Embrión con labio y paladar hendidos	53
12	Técnica de Millard	70
13	Técnica de Manchester	71
14	Cirugía de paladar hendido	73

## INDICE DE CUADROS

Pág.

Cuadro No.	1	Etiología de las malformaciones congénitas	21
	2	Efecto teratogénico de las drogas	35

## INTRODUCCION

La cara y el cuello son asiento frecuente de anomalías. Los de mayor frecuencia en la cara son: el labio y el paladar hendidos que requieren un manejo adecuado e integral desde el nacimiento, ya que sus secuelas pueden repercutir en forma notable en el futuro psicológico del individuo.

La causa de estos padecimientos puede ser imputada a factores extrínsecos e intrínsecos que actúan en el desarrollo del embrión; estas posibilidades necesitan ser explicadas detenidamente y exhaustivamente a los familiares para aliviar en lo posible tensión, que en el medio familiar producen estos defectos.

Otro aspecto que preocupa a la familia, es la herencia; es decir, la posibilidad de que futuros hijos tengan malformaciones semejantes, de donde se infiere la importancia del consejo genético.

En el Hospital Infantil de México, de más de 3 800 casos de labio y paladar hendidos, solamente en 48 familias, se ha repetido la anomalía<sup>1/</sup>, es decir, la herencia es de carácter recesivo; los padres son heterocigotos aparentemente sanos, pero tienen un cromosoma afectado.

---

1/ Torroella y Ordozgoiti, Julio Manuel; Pediatría, p. 789.

En estas familias las probabilidades de repetición del cuadro se es tima en un 15% para cada concepción<sup>2/</sup>, a ello se debe la poca fre cuencia con que se repite el defecto en la misma familia, aunque no es posible descartar completamente la posibilidad de que tal co- sa ocurra, aunque en varias generaciones de ambos padres no haya evidencia de esta malformación.

Desde el punto de vista etiológico y epidemiológico, deben conside- rarse como entidades separadas el labio con o sin paladar hendido y el paladar hendido aislado. El labio hendido con o sin paladar hendido es más frecuente en el hombre que en la mujer (3:1) y cuando es unilateral afecta más el lado izquierdo que el derecho (2:1). El paladar hendido aislado tiene una frecuencia de 1:2500 re- cién nacidos y afecta más a las mujeres que a los hombres.

Según Fogh Anderson la herencia es indudablemente uno de los fac tores más importantes en la génesis del labio y/o paladar hendidos, ya que existe agregación familiar y los parientes cercanos de suje- tos afectados tienen un riesgo mayor de estar igualmente afectados o de tener hijos, con dicha malformación, aún cuando no sigue los patrones de la herencia mendeliana simple.<sup>2/</sup>

---

<sup>2/</sup> Converse-Saunders; Reconstructive Plastic Surgery; p. 1211.

Estudios recientes han demostrado que participan más de dos pares de genes cuya acción aditiva, es decir, que suman sus efectos, constituyen lo que se denomina herencia poligénica.

Esta herencia determina una susceptibilidad genética sobre la que actúan agentes medio-ambientales, primordialmente intrauterinos, determinando la llamada herencia multifactorial, responsable del 90% de los casos de labio y/o paladar hendidos.

Asimismo, se ha invocado la influencia de ciertos medicamentos, enfermedades agudas y crónicas, radiografías y traumatismos durante el primer trimestre de la gestación como posibles agentes causales o precipitantes de la malformación en casos de susceptibilidad genética heredada.

En este padecimiento, por su frecuencia y las repercusiones que tiene sobre el individuo, la enfermera juega un papel importante al orientar sus acciones a la atención no solo en el aspecto físico, sino abarcando los aspectos biológicos y social.

MARCO TEORICO

## I MARCO TEORICO

### 1.1 Embriología de la cara

La cara comienza a tomar forma hasta después de terminado el primer doblez de la extremidad cefálica del embrión, en la segunda semana de vida.<sup>3/</sup>

La boca y la nariz forman inicialmente una sola cavidad que se abre hacia adelante en una depresión externa, llamada Stomodeum, por la ruptura de la membrana bucofaríngea.

Alrededor de esa boca primitiva se desarrollan los esbozos denominados "procesos" o elevaciones de la región facial que están formados por una doble membrana de ectodermo-endodermo entre los cuales migra el mesodermo y son: uno frontal, dos maxilares, y dos mandibulares. Dichos "procesos" al unirse dan lugar a la cara.

Los cinco primordios faciales, aparecen alrededor del estomodeo o boca primitiva, al principio de la cuarta semana (Fig. No. 1A): la gran elevación frontonasal o proceso frontonasal constituye el límite superior del estomodeo.

---

<sup>3/</sup> Moore, K.L.; Embriología básica; p. 115.

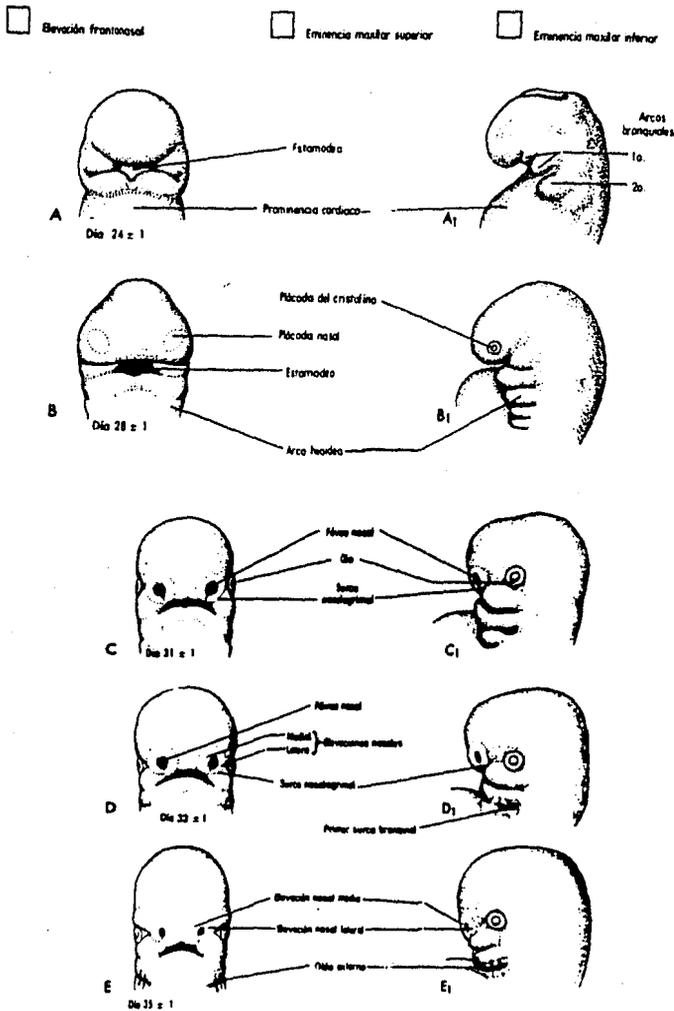
Los procesos maxilares pares del primer arco branquial, constituyen los límites laterales o lados del estomodeo. Los procesos mandibulares pares de este mismo arco, constituyen el límite inferior del estomodeo.

Aparecen a cada lado de la parte más inferior de la elevación frontonasal, engrosamiento bilateral de forma oval del ectodermo superficial, denominados placodas nasales, medial y lateral en herradura (Fig. No. 1 C y D). Las placodas nasales se encuentran ahora en depresiones llamadas foveas nasales (Fig. No. 1 C). Los procesos maxilares crecen con rapidez y pronto se aproximan entre sí y con las elevaciones nasales mediales (Fig. No. 1 D y E).

Durante la sexta y la séptima semanas, las elevaciones nasales mediales confluyen entre sí y con los procesos maxilares (Fig. No. 2, F y G).

Conforme las elevaciones nasales mediales se encuentran, forman un segmento del maxilar superior (Fig. No. 2 H). Este segmento origina: 1) la porción media del labio superior o filtrum; 2) la porción media del maxilar superior y sus encías, y 3) el paladar primario.

FIGURA No. 1. DESARROLLO EMBRIOLOGICO DE LA CARA.



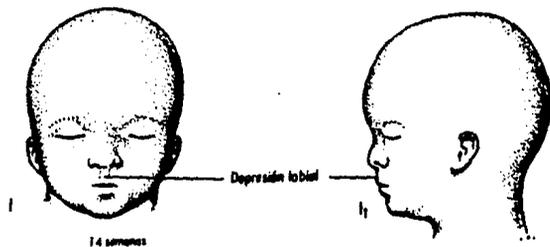
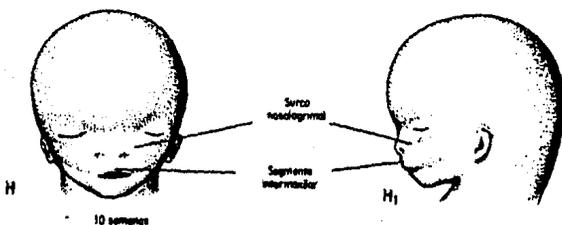
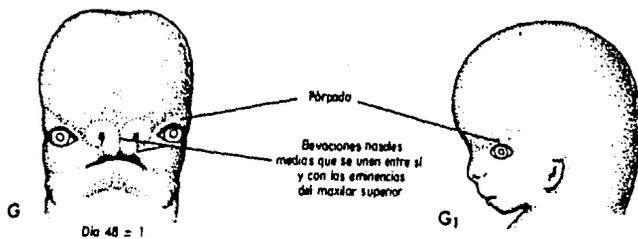
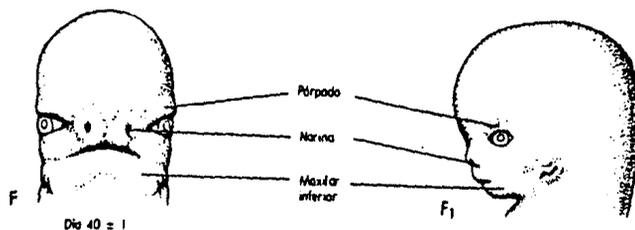
Las partes laterales del labio superior, del maxilar superior y del paladar secundario se forman a partir de los procesos maxilares (Fig. No. 2 H e I). Estos procesos surgen en sentido lateral con los procesos mandibulares y reducen el tamaño de la boca. La elevación frontonasal origina frente, dorso y ápice de la nariz. Los lados de las alas de la nariz se derivan de las elevaciones nasales laterales (Fig. No. 2 H e I).

Los procesos maxilares superiores se fusionan en la cuarta semana y el surco que existe entre los mismos, desaparece antes de que termine la quinta semana (Fig. No. 2 D). Los procesos mandibulares originan maxilar inferior, labio inferior y parte mas baja de la cara.

Se sabe que el crecimiento de los procesos se deben a la migración del mesodermo y que si ésta no ocurre o se hace deficientemente, la débil pared se rompe y se ocasiona la fisura, la cual será inversamente proporcional a la cantidad de mesodermo existente. Por otra parte, las células de la cresta neural migran desde su origen hacia la cara embrionaria en formación y se comportan como inductores de la penetración mesodérmica, dando un soporte adicional a las células mesenquimatosas; si esta migración no se lleva a cabo o se hace deficiente, la penetración meso

dérmica se verá afectada, lo que resultará también en una fisura<sup>4/</sup>

FIGURA No. 2: DESARROLLO EMBRIOLOGICO DE LA CARA



FUENTE: Misma de la figura No. 1, p. 118.

4/ Patten, M. Brandley; Embriología humana, p. 376.

Durante la séptima semana se empieza a formar la lengua y aparecen unas prolongaciones laterales en ambos procesos maxilares; estas prolongaciones van creciendo y se dirigen inicialmente hacia arriba y luego hacia la línea media hasta reunirse entre si; al final de la decimosegunda semana, constituyen el paladar y separando la cavidad nasal de la oral. Si no existe un adecuado crecimiento o una correcta dirección del mismo, las conchas palatinas no se fusionan, ocasionándose una fisura.<sup>5/</sup>

El paladar primario o proceso palatino medial, se desarrolla al final de la quinta semana a partir de la parte más interna de segmento intermaxilar del maxilar superior. Forma una masa uniforme de mesodermo entre los procesos maxilares del maxilar superior en desarrollo (Fig. No. 2 F).

El paladar secundario se desarrolla a partir de dos proyecciones mesodérmicas horizontales que se originan en los procesos maxilares denominados procesos palatinos e incluye dos áreas: el paladar duro y el paladar blando. Estas estructuras se proyectan al principio hacia abajo a cada lado de la lengua, pero conforme se desarrollan los maxilares, la lengua se mueve hacia abajo y

---

<sup>5/</sup> Converse-Saunders; op.cit., p. 2118 .

los procesos palatinos laterales crecen de manera gradual hacia el lado contrario y se fusionan. También se fusionan paladar primario y tabique nasal. La fusión empieza hacia adelante en la novena semana y para la decimosegunda es completa en la parte posterior.

La úvula (del latín uva pequeña) es la última parte del paladar en formarse.

El rafe palatino indica de manera permanente el sitio de fusión de los procesos palatinos laterales.

## 1.2 Desarrollo de los maxilares.

Las porciones inferiores de la cabeza llegan a la maduración mucho más tarde que el cráneo y tanto los maxilares como los dientes siguen sufriendo cambios hasta el final de la adolescencia.<sup>6/</sup>

Maxilar superior. El hueso del maxilar superior se forma in útero a partir de la fusión del maxilar con el premaxilar, este último contiene los incisivos superiores y la porción anterior del paladar en cuanto a las suturas, las comparte con los huesos adyacentes, es decir, con el maxilar, el molar, el frontal y el pala-

---

tino. La inclinación de las suturas determina la dirección de crecimiento del hueso maxilar, el cual en la zona de las suturas citadas, origina su movimiento en sentido anterior y descendente en relación con la base del cráneo. El remodelado y el crecimiento a posiciones del hueso da lugar a los senos maxilares, a los surcos alveolares y a los contornos faciales maduros. Por su parte, el crecimiento transversal resulta de la proliferación ósea en la sutura palatina media y de la superficie externa del maxilar. Al igual que ocurre en las otras suturas, la unión ósea, así como la terminación del crecimiento tienen lugar durante la adolescencia.

Maxilar inferior. Se forma a partir de centros de osificación y de la sustitución por hueso del cartílago de Meckel, su crecimiento longitudinal tiene lugar por crecimiento óseo intersticial, a nivel de los cóndilos, manteniendo el ramus su configuración durante la resorción en el borde anterior y el depósito óseo en el borde posterior. Además, el cuerpo del maxilar inferior sufre un crecimiento aposicional en los surcos alveolares y en su borde inferior. El crecimiento condilar, normalmente se detiene con la adolescencia, pero sigue habiendo un potencial para un posterior desarrollo.

#### 1.4 Desarrollo de los dientes

Los dientes se forman en unas criptas dentarias originadas en una banda de células epiteliales, incorporadas a cada maxilar en crecimiento. Antes de la calcificación de ambos maxilares tiene lugar además, el crecimiento de una cinta de células epiteliales, desde el epitelio oral hacia el mesénquima subyacente. Hacia la doceava semana de la vida fetal, estas bandas epiteliales, denominadas láminas dentarias, poseen unas cinco zonas de crecimiento rápido que dan lugar a aumentos de tamaño de forma redonda como de yema. Al mismo tiempo, se produce una organización del mesénquima adyacente a cada una de las zonas de crecimiento epitelial, formando ambos elementos los estadios primitivos de los dientes.

La dentición primitiva se inicia a partir de cinco zonas, como las descritas, en cada lado de ambos maxilares.

Los dientes permanentes se forman en dos grupos. Después de la crece de las criptas primitivas se inicia la proliferación de la lámina dental, en forma de franja, desde ambos lados, con objeto de dar lugar a otra generación de yemas denta-

rias para los incisivos, caninos y premolares permanentes. Este fenómeno tiene lugar aproximadamente desde el quince mes de gestación para los incisivos centrales hasta el décimo mes para los primeros molares. Los últimos molares nacen a partir de una prolongación posterior de la lámina dentaria, más allá del lugar de inicio de los segundos molares primitivos. Cada uno de los tres molares permanentes, resultó de tres engrosamientos en yema, aproximadamente a los cuatro meses de gestación y en el primer y cuarto o quinto mes de vida, respectivamente.<sup>8/</sup>

Es posible observar anomalías del inicio de la dentición, tanto por exceso, como por defecto. Cuando no se forman las yemas dentarias, se habla de anodoncia o ausencia de dientes. La anodoncia total se presenta a menudo junto a la displasia ectodérmica. Por su parte la anodoncia parcial es la consecuencia que sufre una dentición con un lugar de inicio anormal como puede suceder en la zona de paladar hendido.

---

<sup>8/</sup> Ibidem., p. 823

## 2.1 Aspectos genéticos de las malformaciones congénitas.

Las características hereditarias se transmiten de generación a generación por el cromosoma, una estructura protéica compleja que se encuentra en el núcleo de la célula. El hombre normalmente tiene 46 cromosomas, los cuales están dispuestos en 23 pares.

Uno de éstos determina el sexo del individuo; éstos son los cromosomas sexuales que se designan como XX (femeninos) y XY (masculinos). Los 22 pares restantes se denominan autosomas (no determinantes del sexo). Los pares de autosomas son homólogos, es decir, cada miembro de un par tiene la misma configuración y material genético, que el otro miembro del par.

Los cromosomas sexuales, por otro lado, son heterólogos, es decir el cromosoma X difiere tanto en tamaño como en función total del cromosoma Y.

Los cromosomas se componen de miles de genes, los cuales son las unidades básicas de la herencia.

El gen es la zona de información para la transmisión de un carác

ter hereditario. Los genes están dispuestos en forma lineal en el cromosoma. La localización exacta del gen en un cromosoma es su locus (lugar). Aunque los genes habitualmente permanecen estables, de generación en generación es posible que sufran cambios o mutaciones y que transmitan así un carácter nuevo o alterado. Este cambio será transmitido a generaciones futuras.<sup>9/</sup>

Los cromosomas están compuestos de muchas moléculas de ácido desoxirribonucleico (DNA) cada una de las cuales es un gen. El DNA tiene dos funciones. La primera es que posee la capacidad de sintetizarse o duplicarse a sí misma; por lo tanto, asegura la integridad de la transmisión hereditaria a las generaciones futuras. La segunda es que el orden de sucesión de las bases (citosina, guanina, adenina, timina) del DNA actúa como una clave genética que determina el desarrollo y el metabolismo de las células. El DNA logra esto dirigiendo la síntesis de ácido ribonucleico (RNA).

En la práctica, la importancia primordial de la genética radica en su papel en la etiología de diversos defectos. De hecho, todo carácter es resultado de la acción combinada de factores genéticos y ambientales, pero conviene distinguir entre: 1) trastornos en

---

9/ Krupp, Marcus, et.al; Diagnóstico clínico y tratamiento, p. 1104.

los cuales son de importancia primordial los defectos de la información genética, 2) aquellos en que unos factores aleatorios ambientales (incluyendo factores del ambiente intrauterino) son los principales responsables, y 3) aquellos otros en que cabe inculpar una combinación de la constitución genética y del ambiente.

En términos generales, los trastornos genéticos son de tres tipos principales. <sup>10/</sup>

1. Defectos de un gen único.
2. Trastornos cromosómicos,
3. Rasgos multifactoriales.

Los defectos de un solo gen son causados por genes mutantes. La mutación puede ser singular, es decir, en solo un cromosoma de un par, o en "dosis doble" o sea en el mismo locus de cada uno de los miembros de un par de cromosomas homólogos. Por consiguiente, la causa del defecto es un defecto único importante en la información genética.

Si el gen se expresa cuando existe en dosis singular, se la calificó de dominante; si debe existir en dosis doble para mostrar efecto, se dice que es recesivo. Si el gen se encuentra en un autosoma,

<sup>10/</sup> Thompson, J.S.; Genética médica; p. 49.

es autosómico; si se halla en el cromosoma X se le considera ligado a X.

En algunos trastornos cromosómicos, la causa del defecto no es una simple equivocación en la plantilla genética sino que se trata de la confusión en el desarrollo que se presenta a causa del número o el ordenamiento anómalos de los cromosomas, lo que altera su equilibrio habitual. Por ejemplo, en el síndrome de Down, la presencia de un cromosoma 21 supernumerario, ocasiona una alteración característica, aunque todos los genes del cromosoma adicional sean completamente normales. En general, las perturbaciones cromosómicas no se repiten en las familias, sino que son excepciones.

La herencia multifactorial, también conocida por herencia cuantitativa, o poligénica, no suele consistir en un error importante único en la información genética, sino más bien en la combinación de pequeñas variaciones que juntas deparan un trastorno grave. Los trastornos multifactoriales tienden a la acumulación en algunas familias, pero no muestran los tipos genealógicos concretos de los caracteres de gen único.

El miembro de la familia, que es el primero en atraer hacia ella

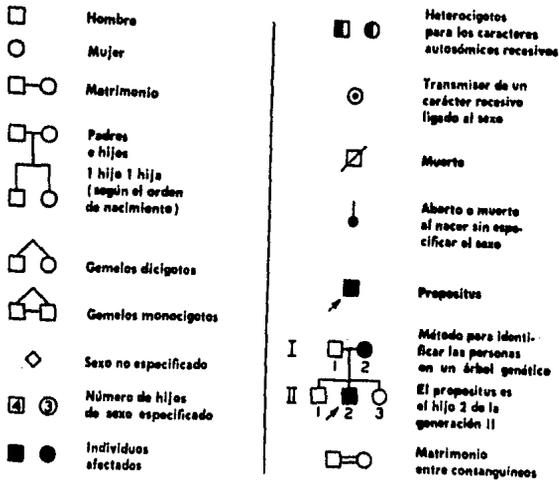
la atención del investigador es el propositus (proband, caso índice). Los sibs (o siblings) son hermanos o hermanas de sexo no especificado. <sup>11/</sup>

Los datos familiares se pueden resumir en un árbol genético (Fig. No. 3), que no es más que un método abreviado para clasificar los datos y facilitar su referencia. Pueden inventarse símbolos para designar situaciones especiales. Por convención, los símbolos de los genes se expresan siempre en letra cursiva; para designar los genes dominantes es habitual utilizar letras mayúsculas y las mismas letras en minúscula indican los correspondientes alelos recesivos; en uno y otro caso, un signo más (+) puede indicar el alelo normal. Un genotipo se señalará con una barra (que simboliza el par cromosómico) entre ambos símbolos de los genes.

---

<sup>11/</sup> Ibidem., p. 50

FIGURA No. 3: SIMBOLOS UTILIZADOS HABITUALMENTE EN  
LOS ARBOLES GENETICOS.



FUENTE: Thompson, James S.; op.cit., p. 51.

Si se trata de clasificar las malformaciones congénitas de acuerdo con la etiología, se puede imaginar un espectro más o menos en la forma como se indica en el siguiente cuadro:

### 1. ETIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS

GENETICA PURA	Genética pura que necesita de algún factor ambiental para manifestarse.	Interacción de factores genéticos y ambientales	Ambiental pura
I. Mutaciones a nivel de gen.	Errores congénitos del metabolismo (ej. fenilcetonuria)	Anencefalia y defectos del tubo neuronal	Radiación durante el embarazo Rubeola materna.
a) Herencia autosómica dominante (ej. acondroplasia)		Paladar hendido, labio leporino, o ambos.	Toxoplasmosis materna
b) Herencia autosómica recesiva (ej. albinismo)		Pie equino varo Luxación congénita de cadera	Deficiencia aguda de ácido fólico durante el embarazo
c) Herencia ligada al sexo (ej. hemofilia)		Malformaciones cardiovasculares	Tratamiento con progestágenos sintéticos durante el embarazo.
II. Anormalidades de los cromosomas (ej. síndrome de Down)			

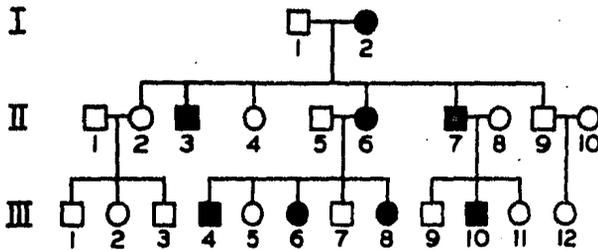
Las malformaciones congénitas que muestran un mecanismo de transmisión autosómico dominante (Fig. No. 4), se identifican por las siguientes características:

1. Un individuo afectado proviene siempre de uno de los progenitores afectados (excepto en el caso de mutación reciente.
2. En promedio 50% de los hijos están afectados y 50% son sanos.
3. Ambos sexos están igualmente afectados.

Como ejemplo de malformaciones congénitas de este tipo se puede citar, entre otras: acondroplasia, síndrome de distrofia de uñas y ausencia de rótula, polidactilia y síndrome caracterizado por manos y pies en pinzas de langosta.

#### Fig. No. 4: ARBOL GENETICO ESTEREOTIPADO

De herencia autosómica dominante. Obsérvese que la mitad de los hijos de la mujer I-2 están afectados y que el estado sólo es transmitido por los hijos afectados y nunca por los que no lo están. Se afectan de manera aproximada un mismo número de varones y hembras. Es posible la transmisión varón a varón.



FUENTE: Misma de la figura No. 3, p. 55.

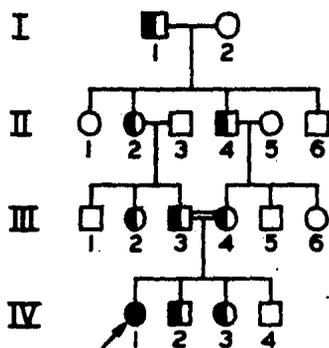
Las malformaciones que se transmiten siguiendo un patrón mendeliano autosómico, recesivo, (Fig. No. 5), se identifican por las siguientes características:

1. La mayor parte de las veces, los progenitores de un individuo afectado son sanos (padre y madre heterocigotos).
2. Los individuos afectados se encuentran en la misma generación, es decir, son hermanos, a menos que hubiera consanguinidad en la familia.
3. El riesgo de recurrencia de la malformación para cada nuevo hijo es de 25 por 100.
4. La frecuencia de apareamientos consanguíneos es mayor entre los progenitores de los individuos afectados en comparación con la frecuencia de consanguinidad en la población general.

5. Ambos sexos están igualmente afectados.

Como ejemplos de malformaciones transmitidas como autosómicas recesivas, se pueden mencionar: hiperplasia suprarrenal congénita, condrodistrofia calcificante congénita, gargolismo y algunos casos de microcefalia.

Figura No. 5: ARBOL GENETICO ESTEREOTIPADO, EN EL CUAL SE DA UN MATRIMONIO ENTRE PRIMOS DE HERENCIA AUTOSOMICA RECESIVA. OBSERVESE QUE LOS DOS PADRES DEL PROPOSITUS HOMOCIGOTO AFECTADO SON HETEROCIGOTOS, Y QUE HAN HEREDADO EL GEN DE UN ANTEPASADO COMUN I-1.



FUENTE: Misma de la figura No. 3, p. 60.

La herencia ligada al sexo se refiere fundamentalmente a los genes localizados en el cromosoma X, ya que hasta ahora no se han descrito ejemplos de enfermedades o malformaciones causadas por genes localizados en el cromosoma Y.<sup>12/</sup>

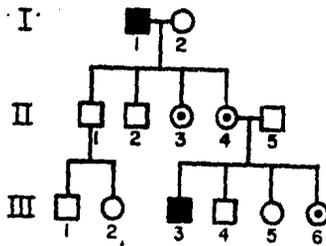
La transmisión de las malformaciones recesivas y ligadas al cromosoma X se hace a través de las mujeres, portadoras sanas y se manifiesta en la mitad de los hijos varones (Fig. No. 6).

Como ejemplo se pueden mencionar la hemofilia, un tipo determinado de gorgolismo y una variedad de hidrocefalia.

FIGURA No. 6 Arbol genético estereotipado de la herencia recesiva ligada al sexo. Obsérvese que el abuelo afectado I-1 transmite el gen a cada una de sus hijas (que son, por ello, portadoras) y que éstas lo transmiten, a su vez, a la mitad de sus hijos varones, que quedan afectados, y a la mitad de sus hijas, que son transmisoras. La transmisión varón a varón no se da.

---

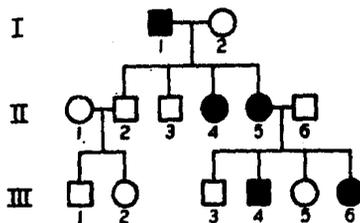
<sup>12/</sup> Armendáres S., Salvador; Aspectos genéticos de las malformaciones congénitas; p. 87



FUENTE: Misma de la figura No. 3, p. 74

La herencia dominante, ligada al cromosoma X, se parece a la autosómica dominante, pero tiene la característica de que las hijas de un hombre afectado están todas afectadas y de los hijos varones ninguno como se observa en la Figura No. 7.

FIGURA No. 7 Arbol genealógico estereotipado de la herencia dominante, ligada al cromosoma X. Los varones afectados transmiten el rasgo a todas sus hijas y no a los hijos.



FUENTE: Misma de la figura No. 3, p. 74.

La herencia dominante ligada al cromosoma X se parece a la autosómica dominante, pero tiene la característica de que las hijas de un hombre afectado están todas afectadas, y de los hijos varones ninguno. (Figl No. 7).

De las malformaciones congénitas, genéticamente determinadas, pero que necesitan de la presencia de algún factor externo para manifestarse, en este grupo se incluyen los errores congénitos del metabolismo y la mayor parte de los cuales se transmiten como autosómico recesivos. En la fenilcetonuria, por ejemplo, la deficiencia de la enzima fenilalanina hidroxilasa se transmite genéticamente, pero si en la alimentación del individuo homocigoto no hay fenilalanina, la enfermedad no se manifiesta. Lo mismo sucede con la galactosemia, si se ofrece alimentación carente de galactosa.

En el grupo de las malformaciones congénitas resultantes de la interacción de factores genéticos y ambientales se incluye el mayor número de ejemplos; la actitud actual es resumir lo referente a la etiología de dichas malformaciones en dos puntos que son los siguientes:

1. Algunas malformaciones son determinadas por mutaciones o anomalías cromosómicas, otras por teratógenos ambientales y otras por una complicada interacción de múltiples factores genéticos y una gran variedad de factores ambientales poco definidos.
2. Cualquier clasificación clínica de las malformaciones es etiológicamente heterogénea y contiene ejemplos de las tres clases señaladas en el punto anterior.<sup>13/</sup>

Determinar la intervención de los factores ambientales en la producción de las malformaciones congénitas del ser humano, resulta extraordinariamente difícil, entre otras razones, porque si como ambiente se entiende, para este efecto, todas las situaciones no genéticas que rodean al ser humano en gestación, se concibe la interminable variedad de estos elementos.

Asimismo, la frecuente revisión de condiciones que en un momento dado favorecen la teratogénesis por la suma de sus efectos, puede exagerar la importancia del factor más evidente, como en otras ocasiones, oculta la significación de algún otro. Son estas algunas situaciones que explican la ignorancia sobre muchos puntos y la im

precisión de otros hechos alrededor de la participación ambiental en la teratología humana.

Sin embargo, existen otros puntos básicos bastante claros. Por ejemplo, se sabe que existen condiciones generales íntimamente ligados a la posibilidad de malformaciones: susceptibilidad del organismo afectado para presentar determinada anomalía estructural; momento de la gestación en que la acción nociva se ejerce; tipo de agente teratológico actuante, y presencia de ciertas condiciones biológicas circunstanciales.

Respecto a la susceptibilidad, se entiende como "una predisposición particular de un grupo determinado de individuos a ser modificados estructuralmente en su etapa organogenética en forma espontánea o bajo la acción de un elemento estimulante."<sup>14/</sup>

En cuanto al momento de la gestación en que actúa el agente nocivo, se ha comprobado repetidamente que la localización y la magnitud del efecto teratológico es más importante cuanto más temprana en la etapa organogénica sucede la agresión. (Fig. No. 8)

---

<sup>14/</sup> Ibidem., p. 95.

El mecanismo más íntimo de estos hechos se concibe en la interferencia de algunos pasos esenciales de la organogénesis, interrumpiéndolos lo mismo a nivel enzimático que en la inducción derivada del contacto de determinados grupos celulares sobre zonas vecinas indiferenciadas a las que debe estimular en la producción de otros grupos de forma y función específicas.

La clase de agente ambiental determina también el efecto teratógeno y la magnitud del mismo. Desde su primitivo estado de espermatozoide y óvulo, lo mismo que en el cigoto y a través de la evolución durante la gestación, el homigénito está expuesto al deterioro de situaciones muy diversas tales como factores biológicos, factores físicos y factores químicos, como representativos el primero de condiciones orgánicas de la gestante, lo mismo de su organismo en general que de las relacionadas particularmente a la esfera reproductiva (útero y su contenido); el segundo considerando los elementos relativos a la materia no modificada en su naturaleza íntima y el tercero englobando elementos que se transforman y combinan modificando su naturaleza. El primer grupo, englobaría en tonces los elementos que se han denominado matroambiente, y los dos últimos grupos, conocidos como macroambiente.

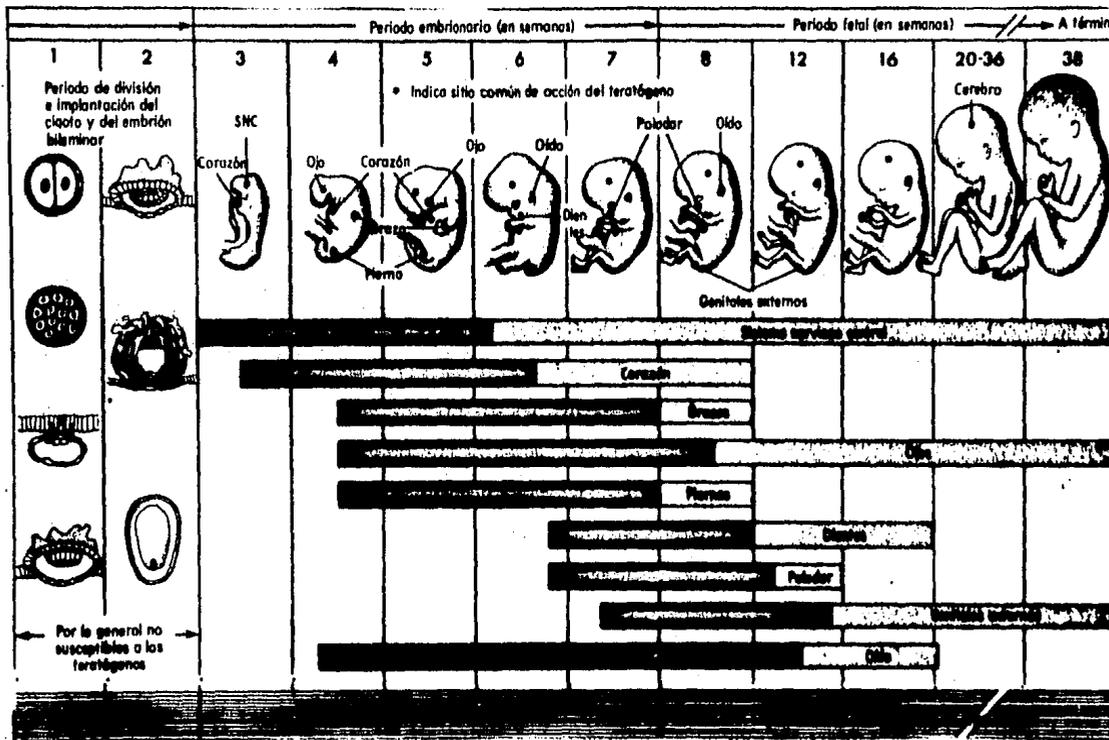
Existen condiciones biológicas que actuando circunstancialmente par ticipan en la producción de malformaciones; la edad de la gestante tiene importancia y se ha establecido que los mismos trastornos cromosómicos que no cromosómicos, se presentan en mayor número en madres de edad obstétricas inadecuadas, es decir, menores de 20 años o mayores de 35 años.

Las condiciones uterinas relacionadas con la implantación del huevo y la vascularización placentaria que pueden privar al embrión y al feto de elementos básicos causando la muerte misma o creci miento y desarrollo anormales.

Diversas condiciones maternas relacionados con deficiencias nutri cionales globales o específicas con disendocrinias como la diabetes o las enfermedades tiroideas, con padecimientos infecciosos o para sitarias diversas que cursan con fiebre (paludismo, tuberculosis, toxoplasmosis) y alteraciones del metabolismo generadores de hipoxia (cardiopatías). Asimismo, la situación anímica de la gestante y los cambios psicógenos inducidos por la angustia o el esfuerzo excesivo han sido responsabilizados de algunas anomalías congénitas.

Desde hace cuatro o cinco décadas se ha señalado la acción tera tológicas de las radiaciones empleadas en las mujeres embaraza-

FIGURA No. 8.- Representación esquemática de los períodos sensibles o críticos del desarrollo humano. De color oscuro se señalan los períodos muy sensibles; color más claro se observan las etapas menos sensibles a los teratógenos.



das con fines diagnósticos o terapéuticos. Como para todos los factores ambientales, la posibilidad de que dicha acción teratógena de las radiaciones depende no sólo de sus propiedades intrínsecas, sino del momento de la gestación en que se apliquen, de su dosis y del lugar del organismo materno en que incidan, así como de las circunstancias coadyuvantes diversas.<sup>15/</sup>

Las radiaciones ionizantes actúan a diversos niveles de la estructura celular, lo mismo alterando la permeabilidad de la membrana que produciendo sustancias tóxicas en el citoplasma a nivel molecular, deteriorando las enzimas o fragmentando los cromosomas con perjuicio grave del patrón genético.

El momento de la gestación en que se aplica la radiación es trascendente, en cuanto al efecto que esta agresión produce si se consideran tres etapas en la vida prenatal.<sup>16/</sup> La primera anterior a la implantación del huevo en la pared uterina, generalmente ocasiona muerte celular o normalidad, es decir, efecto de todo o nada; en la etapa de implantación durante la organogénesis ocasiona anomalías estructurales habitualmente de gran magnitud, pero que

---

<sup>15/</sup> Armendáez S. Salvador; op.cit., p. 100.

<sup>16/</sup> Dfáz del Castillo, E.; op.cit., p. 100

permiten, en la mayoría de los casos, el nacimiento del homigénito y durante la tercera etapa, es decir, después de la organogénesis mayor, aunque puede causar malformaciones, en general no tiene la magnitud ni la importancia de las anteriores.

La acción más ostensible de las radiaciones es la malformación del embrión o su eliminación (aborto), pero además pueden ocasionar alteraciones en las células sexuales del homigénito neonato, que causan esterilidad o trastornos cromosómicos (delecciones, inversiones, translocaciones o mutaciones) que podrán ser teratógenos en la generación siguiente si el azar permitiera el apareamiento con otro gen anormal.

El grupo de agentes químicos constituye indudablemente el más numeroso y aquel en el que se debe prestar gran atención, pues el auge de la industria químico-farmacéutica ha traído incontables productos benéficos, cuyo uso en las embarazadas debe limitarse estrictamente, ya que la teratogénesis se ha incrementado notoriamente con el empleo de algunos de ellos. En el cuadro No. 2 se consignan algunas drogas reportadas como teratógenas, puede verse como especialmente sedantes del sistema nervioso central, antimetabolitos, esteroides, andrógenos y corticoesteroides, son los más agresivos, pero también otras, tomadas antes como inocuas

al respecto: antieméticos tipo meclizina, antibióticos como la tetraciclina; antidiabéticos tipo sulfonilúreas, etc., se han relacionado con malformaciones ocasionales, especialmente los del sistema músculo-esquelético.

Cuadro No. 2: EFECTO TERATOGENICO DE LAS DROGAS

Acción sobre	Droga	Efecto
Gametos	Alcohol	No confirmado
	Cadmio, busulfan, Mercapten	Bloques metabolismo del alcohol a nivel de piruvatos. Afectan al espermatozoide
	Talidomida Aminopterin y Aminopteroglutamina ciclo fosfomida	Abortivo Teratogénico
Embrión Organogénesis	Mercaptopurina, Nitrógeno mostaza Trietilmelanina	Antimetabolitos Citotóxicos
	Clorambucil	Ausencia de riñón y ureteres en ratón
	Etinilt testosterona Progestina, esteroides androgénicos Carticoesteroides	Masculinización del feto femenino. Labio-paladar hendido
Crecimiento fetal	Tetraciclina, tolbutamida, cloropropamida, garbutamida	Dientes, crecimiento huesos, defectos diversos.
	Vitamina K sintética, gantrisin Cloroquina	Hiperbilirrubinemia Lesión VIII par

FUENTE: Departamento de Neonatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional del I.M.S.S.

Probablemente sea la Talidomida la droga de efecto teratogénico mejor demostrado cuando se administra en el período entre los días 34 y 50 de la gestación humana en el que produce, casi en el 100 por ciento de los casos, interferencia del desarrollo embrionario y malformaciones de los miembros, de las orejas y de los aparatos ocular, cardiovascular y digestivo.

## 2.2 Atención de las malformaciones congénitas.

El pediatra es quien tiene a su cargo el cuidado general del niño, para que el trabajo de éste, enfocado a resolver los problemas directos e indirectos que se originan por la gestación de un individuo deforme, rinde sus mejores frutos, es necesario que abarque la atención del paciente y su medio ambiente, por lo tanto debe comprender los siguientes puntos:

1. La malformación como trastorno orgánico y funcional.
2. La persona que sufre malformación.
3. Los padres y familiares directos del niño malformado.
4. El problema social de los individuos con malformaciones.

El impacto que causan estos trastornos anatómicos sobre cada una de estas personas es distinto, no sólo en razón de sus nexos efectivos sino también de acuerdo con la edad del paciente.

En términos generales, la atención a la malformación como trastorno orgánico y funcional debe comprender, a su vez, cuatro puntos fundamentales:<sup>17/</sup>

1. Salvar la vida del enfermo.
2. Compensar las deficiencias funcionales que la deformidad está causando, de inmediato.
3. Corregir cuanto sea posible la anormalidad.
4. Propiciar la adaptación física y psíquica del paciente.

En lo que se refiere al primer punto de salvar la vida del enfermo, en el período neonatal inmediato, el problema que acarrea una malformación congénita alcanza su máxima urgencia, pues se hacen evidentes las anomalías más serias y frecuentemente, las alteraciones que ellas causan, dificultan la adaptación del nuevo individuo al ambiente extrauterino, poniendo en peligro su existencia misma, de ahí que la actitud del equipo de salud deba ser dinámica en grado sumo, tanto en lo mental como en lo manual y dirigida a favorecer la adaptación del paciente a la vida aérea, a resolver, por lo tanto los problemas urgentes y a evitar complicaciones de la situación.

---

<sup>17/</sup> Armendares S. Salvador; op.cit., p. 106.

### 2.3 Compensar las deficiencias funcionales.

Algunas malformaciones no comprometen de inmediato la vida del paciente (ciertas cardiopatías, labio y paladar hendidos, etc.), pero alteran funciones importantes y la prolongación de esos trastornos aumenta su severidad y favorece la aparición de complicaciones y secuelas; por ello deben tomarse medidas destinadas a resolver los problemas funcionales.

El labio hendido no obstaculiza totalmente la alimentación; las fisuras amplias dificultan la succión, pero rápidamente el niño se adapta a la malformación y el estado nutricional puede mantenerse en forma satisfactoria.<sup>18/</sup> Esta malformación requiere un programa completo para su tratamiento que incluye:

- a. Vigilancia en la alimentación que se ve dificultada en los primeros días de la vida.
- b. Evitar complicaciones infecciosas del oído, propiciadas por el paso de alimentos a la cavidad nasal.
- c. Fijar la edad apropiada del tratamiento quirúrgico.

---

<sup>18/</sup> Torroella y Ordozgoiti; op.cit., p. 790

#### 2.4 Corregir cuanto sea posible la anormalidad.

Muchas veces las medidas heroicas para salvar la vida corrigen radicalmente la malformación y resuelven el problema íntegramente devolviendo la salud al paciente.

Pero existen malformaciones cuyo tratamiento puede hacerse integralmente, esperando las condiciones óptimas del paciente como en el caso de labio-paladar hendido, en estas circunstancias la función del equipo de salud es cuidar que el crecimiento físico y mental del niño no se altere o que sufra lo menos posible.

#### 2.5 Propiciar la adaptación física y mental del paciente.

En la etapa infantil el individuo con malformaciones congénitas se trata sin que su personalidad se tome en cuenta, pero al paso del tiempo, cuando el niño crece y, especialmente cuando la malformación no interfiere el desarrollo normal de su mente, va haciéndose consciente de su trastorno, de sus diferencias con otros niños, de su limitación e incapacidad en determinadas esferas orgánicas.<sup>19/</sup> Ello afecta directamente su adaptabilidad al ambiente y puede dañarlo psicológicamente, agregando mayores problemas a los existentes.

---

<sup>19/</sup> Díaz del Castillo, E.; op.cit., p. 109

Los sentimientos de amor y protección que dan al niño la seguridad deseable para su crecimiento y desarrollo normal, se requieren con mayor importancia por el niño malformado; de ahí que la actitud de los padres hacia él sea un factor básico para su adaptación al tipo de vida que le toca. De ahí que la tarea principal de los padres ha de ser entonces, procurar la seguridad de que es amado y deseado como miembro de la familia.

## 2.6 Atención de los padres.

Los problemas que origina el nacimiento y la existencia de un hijo con malformaciones congénitas afecta honda y directamente a los padres. Evidentemente, son las anomalías externas muy visibles o las anomalías muy incapacitantes las que crean los mayores problemas a los padres y a la familia, ya que aquellas que no deforman sustancialmente la figura corporal ni limitan notoriamente la capacidad del sujeto, reducen su significación a la de cualquier otro tipo de enfermedad.

El planteamiento claro, documentado y real del problema a los padres, tiene por objetivo primordial puntualizar la responsabilidad de ellos ante la situación, la que se debe subrayar en los siguientes aspectos:

- a. Necesidad de que anímica y mentalmente se sobreponga a la tortura de tener un hijo malformado; en general, el abatimiento, la desmoralización y la angustia suceden al conocimiento de que un hijo está seriamente deformado y esos sentimientos se prolongan por mucho tiempo, sobre todo en aquellos casos en que no es posible precisar de inmediato todo el alcance de la anomalía en cuanto al deterioro que causó y al que puede causar en lo futuro.
- b. Necesidad de que comprendan que cuanto más hagan por ayudar a la capacitación de su hijo, actuarán más paternalmente y encontrarán en ello, posteriormente, motivo de tranquilidad. Que los padres más que nadie deben procurar resolver los problemas de los hijos y que para ésto perjudica que se oculten dichos problemas como suelen ser las primeras reacciones de ello pretendiendo esconder a la vista y al conocimiento de otras personas al niño deforme. En el caso de anomalías que dan un aspecto impresionante como es el caso del labio y/o paladar hendido, inducen a la madres a la ocultación del hijo y su ignorancia de como tratarlo y alimentarlo aumenta las dificultades y propicia que aparezcan desnutrición e infecciones y que se agraven todos los problemas. Es claro que

cuenta mucho en la actitud de los padres el grado de cultura y la situación económica y social que poseen.

- c. Otra situación que se debe considerar en la atención de los padres de niños malformados, es la que ellos mismos generalmente plantean, el porque de lo sucedido, la causa de la gestación de ese hijo deforme y la pregunta que de ésto deriva ¿cuál es el riesgo de que en nuevas gestaciones sus hijos nazcan malformados ?

Para contestar, esa pregunta se requieren estudios a fondo de los factores hereditarios y ambientales involucrados, lo que sólo puede hacer apropiada y correctamente el médico genetista; constituye el llamado "consejo genético" que es importante no desvirtuar al practicarse por personas carentes de los conocimientos y de la experiencia necesarios para ello.

## 2.7 Estructura del paladar.

Desde el punto de vista de su origen se considera como paladar primario al labio superior, a la premaxila que incluye a los cuatro incisivos centrales y a la parte anterior del paladar hasta el foramen incisivo, provenientes todos ellos del proceso naso-medial (Fig. No. 9).



Existen además otros músculos que contribuyen a la articulación de la palabra y a la deglución: el palatogloso, el palatofaríngeo, el estilofaríngeo y los constrictores faríngeos superiores.

La acción principal del paladar blando durante la fonación es una rápida y voluntaria desviación del paladar hacia arriba y atrás, lo que determina un contacto íntimo con la pared faríngea posterior constituyendo así el llamado tabique velofaríngeo<sup>21/</sup>. Si existe una fisura palatina o un paladar corto o hipoplásico, no se produce el cierre velofaríngeo, lo que produce un escape de aire hacia la nariz, dando lugar a la voz hiperrinofónica (voz nasal) tan característica de estos pacientes.<sup>22/</sup>

## 2.8 Malformaciones congénitas de la cara.

La cara y el cuello son asiento frecuente de anomalías, las de mayor frecuencia en la cara son el labio y el paladar hendidos que requieren un manejo adecuado e integral desde el nacimiento, ya que sus secuelas pueden repercutir en forma notable en el futuro psicológico del individuo.

Labio y paladar hendido. Es uno de los principales defectos congénitos que altera profundamente la morfología craneofacial.

<sup>21/</sup> Grabb, Cirugía plástica reconstructiva, p. 127

<sup>22/</sup> Nelson, Varghan, op.cit., p. 340

El pronóstico de esta dismorfología va a depender del diagnóstico y tratamiento adecuados, que deben iniciarse horas o días después del nacimiento, para evitar complicaciones como las infecciones de repetición, las alteraciones del habla, el retraso del crecimiento y desarrollo corporal y facial, las alteraciones dentarias y el aspecto emocional del niño y del medio socio-familiar.

Además, por ser una alteración que necesita para su resolución definitiva algunos años, el control por largo tiempo permite el descubrimiento de otros defectos congénitos, en un porcentaje del 10 al 25%.<sup>23/</sup>

El labio y paladar hendido han sido motivo de una gran cantidad de trabajos. Uno de los primeros reportes de su carácter familiar se debe a Trew, quien en 1757 mencionó diez personas afectadas en dieciocho familias en cuatro generaciones. A partir de esa fecha y sobre todo en los últimos 20 ó 30 años, muchos investigadores han hecho hincapié en la participación de los factores genéticos, como causa etiológica, por ejemplo en 1940, Fog Andersen ya había mencionado la importancia de estos factores en el labio hendido aislado, en el labio y paladar hendido y en el paladar hendido.

---

<sup>23/</sup> De la Torre, V. Rafael; Neonatología, fisiopatología y tratamiento, p. 71.

El labio hendido, con o sin paladar hendido se ha demostrado con carácter experimental en varios animales de experimentación, empleando muy diversos teratógenos, como la vitamina A, la riboflavina, el ácido fólico, el ácido pantotémico, la vitamina E, la nicotinamida, los antagonistas de los ácidos nucleicos, la hidrocortisona, el ACTH, los estrógenos, la hipoxia, la mostaza nitrogenada, las radiaciones ionizantes, los cambios en la presión del líquido amniótico, la deficiencia del ácido fólico, el ayuno, la tiroidectomía, etc. De todos ellos, uno de los que mejor demostraron en forma eficiente y hasta elegante la participación de los factores genéticos y ambientales en su etiología, fue la cortisona, debido principalmente a los trabajos de Clarck, Fraser y Farnstat en 1951, en ratones.<sup>24/</sup>

## 2.9 Clasificación de la deformidad.

Las hendiduras pueden ser simples o complejas, desde hace varios años se han efectuado diversas clasificaciones; entre los iniciales se encuentran la de Davis y Pitchi (1922) y la de Veau (1931). En la primera clasificación las hendiduras congénitas fueron divididas en tres grupos, de acuerdo con la posición de la hendidura en re-

---

<sup>24/</sup> Ibidem., p. 71

lación al proceso alveolar. Posteriormente Veau (1931) consideró cuatro tipos, al igual que en la anterior, pero primordialmente en función del paladar. En 1962 se elaboró otra clasificación por Harkins, Berkins, Harding, Longacre y Snodgrass, la cual fue adoptada por la Asociación Americana de Paladar Hendido y es: <sup>25/</sup>

1. Hendidura de paladar primario

A. Labio hendido

1. Unilateral-derecho o izquierdo

extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

2. Bilateral

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

3. Medio

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto) tres

tercios (completo)

4. Prolabio, pequeño, mediano o grande

5. Cicatrices congénitas, derecha, izquierda o medial

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

---

<sup>25/</sup> Converse-Saunders; op.cit., p. 1341

B. Hendidura del proceso alveolar.

1. Unilateral: derecho o izquierdo.

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

2. Bilateral.

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

3. Medias

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

4. Submucosa: derecho, izquierdo o medial

5. Ausencia de dientes incisivos.

2. Hendiduras de paladar secundario

A. Paladar blando

1. Posteroanterior

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

2. Amplitud (mm)

3. Paladar corto: discreto, moderado, marcado

4. Hendidura submucosa:

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

B. Paladar duro.

1. Posteroanterior

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

2. Amplitud (mm)

3. Unión al vomer: derecho, izquierdo o ausente

4. Hendidura submucosa:

Extensión: incompleto o completo

3. Hendidura del proceso mandibular.

A. Labio inferior

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

B. Mandíbula

Extensión: un tercio, dos tercios (incompleto)

tres tercios (completo)

C. Fosetas congénitas; fístulas labiales congénitas

4. Naso-oculares

Extendiéndose desde la región de la nariz hacia la región central interna.

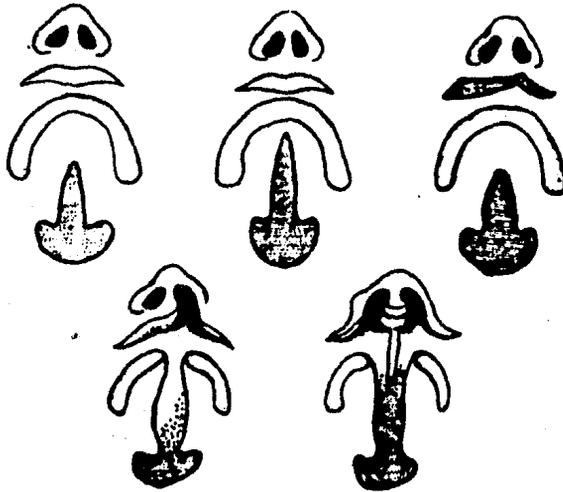
5. Oro-ocular

Extendiéndose del ángulo de la boca hacia la fisura palpeoral

## 6. Oro-auricular

Extendiéndose del ángulo de la boca hacia la fisura pabellón auricular (Fig. No.10)

FIGURA No. 10 CLASIFICACION DEL PALADAR HENDIDO.



FUENTE: Converse-Saunders; Reconstructive plastic surgery; p. 2197.

### 2.10 Epidemiología

El labio y paladar hendido pueden encontrarse en forma aislada o bien, acompañando a otros síndromes de diversa etiología, como son la trisomía 13-15, 18, el síndrome orodigitofacial y muchos otros más.

Los defectos se refieren a las alteraciones del paladar primario o secundario, o de ambos, y pueden estar representados por: úvula bifurcada, hendiduras intrauterinas primordiales o bien hendiduras submucosas del paladar blando. La hendidura puede localizarse en el labio superior o bien alcanzar la narina y el paladar duro y blando. Asimismo, el paladar hendido aislado puede incluir la úvula o bien el paladar duro.

El labio y paladar hendido es más frecuente en el hombre que en la mujer en la proporción de 2:1; pero el paladar aislado es por el contrario, más común en la mujer que en el varón. Por otra parte, los defectos como el paladar hendido bilateral y el labio hendido, son más frecuentes y severos en el varón. En la raza blanca el labio hendido tiene una proporción sexual de 62:38 a favor de los hombres; el labio hendido con paladar hendido una proporción de 66:34.

La incidencia de todos los casos de labios y paladar hendidos, comprende un 50% para el labio y paladar hendido y el otro 50% repartido un 25% para el labio hendido aislado y un 25% para el paladar hendido también aislado, que con cierta frecuencia se asocia a otros defectos congénitos.

Se considera que el labio hendido es una entidad totalmente diferente del labio y paladar hendido y ésto se ha comprobado porque los descendientes de los afectados con labio hendido con o sin paladar hendido, muestran un aumento considerable del mismo defecto, pero no así los del paladar aislado.<sup>26/</sup>

Los reportes actuales sobre la relación entre edad paterno y/o paladar hendido no han sido satisfactorias; así, Fraser y Colman en 1961, Wolf en 1963, Greene, 1964-1965, Bardhan 1966, Hag 1967 y Moller, refieren un incremento de la edad del padre para el paladar hendido; y lo mismo Paradowsky y Jaworska en 1967 . Sin embargo, no encontraron ninguna asociación para el labio con paladar hendido o para el paladar hendido. Fog Andersen en 1942, Fraser y Colman 1961 y recientemente Perry y Frasser en 1972. Es posible como afirman estos últimos autores que exista cierta clase de heterogeneidad etiológica, porque algunos corresponden a mutaciones recientes y otros a la acción aditiva de los genes múltiples.

Al parecer, los niños con labio hendido o paladar hendido aislado tienen una disminución del número de hermanos y hermanas que los afectados por labio y paladar hendido.

---

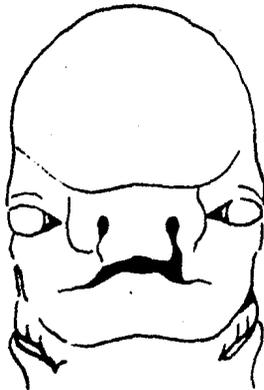
<sup>26/</sup> Ibidem., p. 72.

## 2.11 Patogénesis

### Hipótesis embriológicas:

La primera de ellas dice que el paladar primario se forma a través de una penetración y obliteración de los surcos del ectodermo y por las tres masas del ectodermo (una central y dos laterales). La falta o deficiencia de alguna de estas masas, que rudimentariamente corresponden a los procesos globales de Hisial y al maxilar, o bien la falla en la penetración originan la ruptura del ectodermo y la formación de hendiduras. (Fig. No. 11)

FIGURA No. 11 EMBRION CON LABIO Y PALADAR HENDIDOS



FUENTE: Misma de la figura No. 10, p. 2180

El paladar primario forma la parte central del labio superior y el premaxilar.

Cuando el paladar está afectado, las hojas se desarrollan hacia abajo o al lado de la lengua. Posteriormente, a ésto, el paladar adquiere una posición horizontal, se aproxima y se fusiona una de las hojas con la otra y el séptum nasal, empezando en la pápula de los incisivos para progresar después.

La segunda hipótesis refiere que la fuerza embriológica por sí misma que se requiere para la aproximación de las dos hojas no es suficiente. Por desgracia se sabe poco acerca de la naturaleza de esta fuerza y de las causas que hacen o determinan el movimiento de esas hojas.<sup>27/</sup>

Teóricamente, el paladar hendido puede ser el resultado de un retraso en los movimientos o bien ser el efecto de la disminución de la misma fuerza o puede resultar de otros mecanismos, como son: el aumento de la resistencia de la fuerza; la disminución de la presión de la lengua; la obstrucción de la misma lengua; una hojuela anormal, la cual puede ser muy estrecha por tener movi-

---

27/ Ibidem., p. 73

mientos anormales; una falta en la fusión de las hojas, la anchura anormal de éstas; porque éstas se abren nuevamente después de que se habían cerrado, o bien por reabertura de las mismas o por cambios en la dimensión vertical anterior que altere el cierre normal del paladar.

Muchas de estas alteraciones en el desarrollo embrionario se han podido demostrar en forma experimental en animales de laboratorio con cortisona, hiperavitaminosis A o rayos X, elementos que retrasan la fuerza del movimiento. Otros elementos teratogénicos como los mismos rayos X, la colchicina, la 6-aminonicotinamida, también pueden producir paladar hendido por su acción antimitótica.

En el síndrome de Pierre Robin, por ejemplo, la micrognatia, puede hacer que el movimiento se produzca hacia abajo de la lengua, lo cual puede causar paladar hendido, también el oligodramnios puede ocasionar constricción del embrión con el consiguiente paladar hendido.

Lathan dice que la causa y modo del desarrollo de las formaciones esqueléticas que se asocian al labio hendido en los embriones humanos, depende en gran parte del tiempo crucial en el que se ini-

cia la formación de la hendidura, así como de la simetría que tenga la cara a las 33-35 días del desarrollo embrionario, y que las deficiencias indiscutiblemente son producidas por un desbalance del desarrollo, que aumenta en el período inmediato que sigue a las estructuras esqueléticas, cuando éstos empiezan a aparecer en la cara. Este investigador refiere embriones de 41 días que ya mostraban algún grado de desviación del septum nasal y de la región premaxilar.

El septum se puede desviar a partir de la sexta semana del desarrollo embrionario y alcanzar su máximo a las 12 semanas.

Otros investigadores afirman que la lengua tiene una participación muy importante en la normalización del proceso y que ésta puede modificar grandemente el desarrollo embriológico normal, cuando actúa como barrera. Esta idea ha sido comprobada por Frasser, Warkang, Pear, Chaudry, Dostal.<sup>28/</sup>

Finalmente en cuanto el labio hendido, el análisis genético y la patogénesis tanto en ratones como en la especie humana, no han sido definidos en forma satisfactoria. Por ejemplo, el análisis genético, ha sugerido que el control de la labilidad del rasgo pue

de deberse a uno o a muchos genes, pero también al efecto materno (influencia), una base cuantitativa variable se ha considerado en forma de riesgo de umbral o de "cuasicontínua" y por último Tresler habla de una base cuantitativa variable para el umbral del rasgo, que depende en gran parte de la forma de la cara en el feto, sin dejar de reconocer la participación de otros factores.

#### 2.12 Riesgo genético.

Algunos casos pueden heredarse con carácter autosómico recesivo, sobre todo cuando se demuestra el parentesco en los progenitores. Existen algunos ejemplos en los cuales los padres estaban afectados (labio y/o paladar hendido). Incluso hay algunos ejemplos o casos que sugieren fuertemente una herencia recesiva ligada al cromosoma X.

Fog Andersen, uno de los pioneros en este tipo de defectos congénitos, dijo que el labio y paladar hendido tenía más base genética (37%) que el paladar hendido (17%); y, sin embargo, otros investigadores afirman lo contrario. Actualmente existen suficientes bases para afirmar que la mayor parte de los casos de labio y paladar hendido, paladar y úvula bifurcada, tienen etiología multifactorial, que depende de la participación de los cientos de factores

ambientales que actúan en el momento del cierre del paladar primario y secundario, sobre todo cuando está aumentado el riesgo de umbral. Gorlin ha resumido perfectamente los postulados de esta hipótesis, que se enumeran:

1. Hay mayor número de varones afectados que tienen los defectos más graves en vista de que ese sexo necesita menos genes aditivos.
2. La frecuencia en los familiares de primer grado es aproximadamente la raíz cuadrada de la frecuencia del padecimiento en la población general.
3. El riesgo es mayor en los familiares de primer grado y segundo grado de los afectados.
4. Este riesgo aumenta con cada hijo afectado.
5. La frecuencia del rasgo en los familiares de primer grado de los pacientes afectados es mayor cuando es el afectado del sexo femenino.
6. El labio más severamente hendido se encuentra en los hijos de los afectados.

Por otro lado, en un reporte sobre el estado actual en relación con la etiología y patogénesis del labio y paladar hendido, en 1972, Burda, Larsson, Feingold, Leck, Zimmerman y Fraser llegaron a las siguientes conclusiones y recomendaciones:

1. Los estudios en las poblaciones no han proporcionado evidencia de cuales son los factores que determinan la frecuencia del labio hendido con o sin paladar hendido pero sin asociación a otros defectos.
2. Para el paladar hendido combinado con otros defectos, existen algunas evidencias de influencias ambientales, que no son al azar.
3. Es muy conveniente estudiar estos defectos congénitos en los productos que se consideran no viables y que forman la proporción sexual primaria, porque su valoración y determinación puede reflejar más fielmente la verdadera incidencia del labio y paladar hendido si se agrega el registro de los recién nacidos afectados.
4. Los estudios analíticos que han comparado otras características de las personas con o sin defectos, han sugerido la asociación entre náuseas y vómitos en el embarazo, ingestión

de antieméticos, amenaza de aborto, toxemia, empleo de antagonistas de la insulina, anticuerpo antitoxoplasma, deficiencia de ácido fólico y otras anormalidades de las proteínas del suero en madres que tuvieron algún hijo afectado.

5. Deben aplicarse las técnicas de la biología molecular, iniciada a principios de 1940, a la teratología tradicional.
6. Se necesitan más estudios morfológicos, genéticos y bioquímicos en los embriones humanos de los abortos.
7. No tomar en cuenta los reportes de los certificados de nacimiento, por su escasa confiabilidad, sino más bien hacer estudios epidemiológicos masivos en las poblaciones, para probar las hipótesis actuales.
8. Hacer estudios en gemelos idénticos o no idénticos.
9. Seguir o vigilar muy de cerca la historia reproductiva de cada familia afectada con los embarazos subsecuentes, para poder determinar la posibilidad de identificar los factores ambientales predisponentes.

### 2.13 Tratamiento.

El tratamiento integral, en el Hospital "Dr. Manuel Gea González", se lleva a cabo por un equipo multidisciplinario, previa clasificación de la deformidad por este mismo equipo (Anexo No. 1). Las funciones primordiales de los miembros del equipo de salud son:<sup>29/</sup>

El pediatra es quien tiene a su cargo el cuidado general del niño, colaborando con el tratamiento de los diversos padecimientos que se presenten, además de la malformación. Asimismo, indica el momento en que el paciente se encuentra en condiciones óptimas para la cirugía y oriente a los padres con respecto a la alimentación y desarrollo del pequeño.

El otorrinolaringólogo es el responsable del tratamiento y vigilancia de los problemas otológicos que frecuentemente afectan a estos pacientes, ya que los niños con hendiduras del labio y paladar tienen una mayor susceptibilidad a las infecciones del oído medio, principalmente en edades tempranas. Normalmente existe una conexión entre la faringe y el oído medio dada por unos pequeños tubos denominados trompas de Eustaquio, los que ayudan a mover el aire desde la parte posterior de la nariz. Cuando existe un desa

---

<sup>29/</sup> Comunicación personal con el Dr. Fernando Ortiz Monasterio, Jefe de División de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital General "Dr. Manuel Gea González", S.S.A.

rrollo incompleto del paladar y/o una función inadecuada de los músculos palatinos, se provoca un aumento de presión en el oído medio, el cual se llena de líquido que finalmente se infecta, ocasionando otitis media serosa o purulenta. Esto es debido a que las trompas de Eustaquio no se abren ni se cierran normalmente evitando una adecuada ventilación del oído.

El líquido en el oído medio causa una ligera disminución en la audición, porque dificulta la transmisión del sonido desde el tímpano al oído interno. Por lo tanto, la remoción del fluido del oído medio, puede lograr que la audición retorne a lo normal.

Así, la valoración otorrinolaringológica es muy importante en niños con labio y paladar hendidos, para determinar si se encuentra presente el fluido en el oído medio y de ser así, instituir el tratamiento que cure la infección y evite una pérdida auditiva.

En ocasiones se indica cirugía menor para corregir este problema, consistente en la colocación de tubos de ventilación en el tímpano. Cuando se sospecha disminución en la agudeza auditiva debe realizarse una valoración auditiva especializada; mediante timpanometría, impedanciometría o electroaudiografía.

El odonto-pediatra es el encargado de la salud dental de estos niños, quienes presentan problemas debido a la hendidura alveolar. El tratamiento debe iniciarse desde que comienzan a salir los dientes y no finalizar hasta que se logre corregir lo mejor posible la oclusión mediante la alineación dental, primordialmente de las zonas cercanas a la hendidura. Por otra parte, pueden existir dientes presentes desde el nacimiento o brotar en el interior de la fisura, los cuales deben ser extraídos; asimismo, en casos de fisuras muy grandes, pueden existir ausencias dentales las cuales deben ser sustituidas por prótesis. Finalmente, cabe mencionar que es muy importante una buena higiene dental, ya que de ello de pende muchas veces, el éxito de la cirugía.

Generalmente se requiere la presencia del ortodoncista quien vigilará la relación de los segmentos mandibulares y alteraciones del crecimiento, utilizando diversos procedimientos de ortopedia maxilar. En algunos pacientes se requiere el uso de prótesis o placas dentarias, que deberán ser manejadas por el protodoncista. Las placas pueden usarse para cerrar la hendidura del paladar y facili tar la alimentación mientras se realiza el programa de cirugía re constructiva, o para alinear las arcadas alveolares. Las valora ciones se deben efectuar en forma regular para determinar el de-

sarrollo y medir el crecimiento facial mediante la toma de cefalometrías seriadas; además, existen varios métodos de tratamiento ortodóncico para prevenir o tratar el colapso maxilar y alinear los dientes.

El psicólogo juega un papel de gran importancia ya que generalmente ocasiona un impacto severo en los padres que tienen hijos recién nacidos con esta malformación. El los orienta con respecto al sentir de los pequeños, disminuyendo de esta manera la ansiedad y el temor existentes y los instruye sobre el manejo necesario. Los niños con estas malformaciones necesitan trato afectivo, sin llegar a la sobreprotección, por parte de sus padres y familiares, ya que generalmente se sienten rechazados y menospreciados, lo que provoca su actitud de inferioridad. Se debe recordar que el labio y paladar hendidos no causan retraso mental.

Además, realiza la clasificación del paciente para determinar sus posibilidades de habilitación integral. (Anexo No. 2)

A los niños escolares se les debe explicar el problema y tratar de ayudarlos en su actitud o conducta de aislamiento e inferioridad con respecto a los demás niños para que se integren adecua-

damente a su medio y cooperen con los especialistas a desarrollar y mejorar su lenguaje en la forma más adecuada.

El foniatra y la terapeuta de lenguaje son también importantes pues los niños con problema de hendidura tienen trastornos en su capacidad para hablar; si no hay otros problemas de desarrollo, el niño puede adquirir un vocabulario adecuado y aprender a hablar como los otros niños. El defecto de la voz se caracteriza por el escape del aire a través de la fisura palatina que comunica la boca con la cavidad nasal, o por la incorrecta funcionalidad de los músculos palatinos y faríngeos, que dejan pasar el aire de la faringe a la nariz. Este defecto se hace más evidente al emitir determinados fonemas, ya que si la válvula palatina no funciona correctamente no se crea la presión bucal necesaria para emitir los sonidos explosivos como la P, B, D, T, B, o silbantes como la S, Ch y por lo tanto se comienzan a pronunciar los vocablos inadecuadamente en comparación con los demás niños; además, el problema auditivo contribuye a agravar el defecto fonético. Por lo anterior, es recomendable que el niño vea al foniatra a una edad temprana, si es posible desde el nacimiento, pero primordialmente en los meses en que comienza a emitir sonidos, hasta lograr que su lenguaje sea adecuado.

Además, la sobreprotección que frecuentemente ocurre por parte de los padres, hace que el niño inicie tardíamente su lenguaje. Así, en forma conjunta los padres y el foniatra podrán ayudar al niño a que pronuncie y hable lo más normalmente posible.

El genetista ayuda a determinar las causas existentes que pudieran haber provocado la presencia de la malformación, mediante la realización de diversos estudios. Se sabe que existen casos debidos a herencia multifactorial, a teratógenos ambientales, o a síndromes genéticos o cromosómicos, por lo que detectan si existen otras malformaciones en el niño o en sus familiares y valoran su desarrollo psicomotor e integran los diversos estudios realizados al paciente. <sup>30/</sup>

Este médico es el encargado de explicar la causa de las fisuras y proporcionar asesoramiento genético sobre el riesgo de que la malformación se repita, en cada pareja en particular y para la descendencia del paciente.

El cirujano plástico es el más indicado para realizar el tratamiento quirúrgico, pues tiene la habilidad y destreza necesarias para el manejo de los pacientes con labio y paladar hendidos; en oca-

---

<sup>30/</sup> Comunicación personal con la Dra. Dolores Saavedra, Jefe del Servicio de Genética. Hospital General "Dr. Manuel Gea González", S.S.A.

siones al no contar con él, el cirujano pediatra puede efectuar la reparación, siempre y cuando haya tenido un entrenamiento quirúrgico especializado en este tipo de cirugía reconstructiva.

La enfermera es indispensable en el cuidado y orientación de los padres con hijos fisurados. Desde el nacimiento señalarán cuáles son las técnicas de alimentación necesarias en cada caso, para evitar las broncoaspiraciones tan frecuentes como graves en estos niños. Posteriormente, vigilará al niño y notificará cualquier evidencia de infección; en el preoperatorio enseñará al niño a que respire por la nariz y lo acostumbrará al tipo de alimentación que se le dará en el posoperatorio. Asimismo, lo irá habituando a las férulas de codos empleadas como método de sujeción para que no se toque la herida quirúrgica. También ella le explicará al niño como debe comportarse para que el cirujano logre toda su cooperación durante el tratamiento y las curaciones. En el posoperatorio la enfermera vigilará cuidadosamente si hay signos de obstrucción respiratoria o hemorragia y mantendrá limpia la boca. Orientará a la madre sobre la alimentación, el cuidado e higiene del niño en el momento que sea dado de alta. <sup>31/</sup>

La trabajadora social realiza los estudios socioeconómicos e interviene en la solución de los problemas económico-sociales de los padres o familiares de los niños con esa malformación, además los orienta con respecto a los problemas o vicisitudes que puedan surgir para lograr que los niños acudan a todas sus valoraciones y no abandonen el tratamiento.

La cirugía debe realizarse tanto para mejorar la apariencia del niño como para solucionar sus problemas funcionales.

Hace varios años algunos de los cirujanos plásticos efectuaban la reparación durante las primeras horas o días de vida; sin embargo, actualmente se recomienda que el niño comience a ganar peso y se encuentre en buenas condiciones de salud para realizar la cirugía, considerándose una edad adecuada del tercer mes en adelante. Además, el operarlo a esa edad se interfiere menos con el crecimiento y se facilita más la cirugía por existir mayor cantidad de tejidos. El cierre del paladar se realiza a los 18 meses, también por las razones antes mencionadas.

Para la cirugía del labio y del paladar se requiere generalmente de la hospitalización del niño durante uno a cinco días; en ocasiones la herida quirúrgica es más visible de acuerdo al tipo de ci-

rugía realizada, a la destreza del cirujano y al cuidado posoperatorio que se haya tenido. Conforme el niño crece se realiza cirugía adicional en las áreas que requieren corrección secundaria, como el labio, la columnela, la nariz y el paladar.<sup>32/</sup>

Todo el plan quirúrgico debe estar coordinado con otros aspectos del desarrollo del niño, particularmente el dental y el del lenguaje. La cirugía de una malformación como el labio y paladar hendido puede alterar el patrón facial de crecimiento, principalmente en casos severos, mientras que en pacientes no operados hasta etapas más tardías de la vida, su desarrollo facial es normal. Así, una buena técnica en manos de un hábil cirujano con experiencia, es la conducta ideal. Por otra parte, se debe investigar a fondo el patrón normal de crecimiento y la existencia de una mayor deficiencia congénita de tejidos en aquellos pacientes que muestran alteraciones del crecimiento.

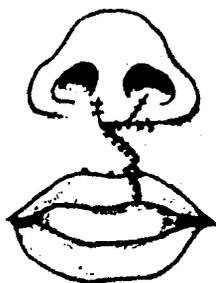
En la fisura unilateral del labio, asociada a deformidad nasal, hay varios grados de ausencia de tejido y de distorsión; lo esencial y lo primero es comprobar lo que es normal y reponerlo en la posición adecuada. Las fisuras, entre otras deficiencias, tienen cierto grado de disminución de la dimensión vertical, distinto en

cada lado, y que afecta al labio y a la nariz ocasionando acortamiento de la columnela y un desplazamiento del ala nasal del lado afectado; generalmente en este tipo de fisura la técnica a seguir es la de Millard. (Figura No. 12).

FIGURA No. 12. TECNICA DE MILLARD.



Preoperatorio



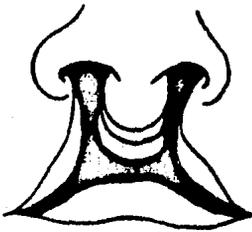
Postoperatorio

FUENTE: Misma figura No. 9, p. 2016.

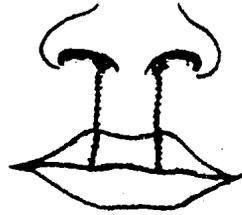
Las fisuras bilaterales, además de la ausencia de restos del arco de cupido, muestran una disminución en sentido vertical, de magnitud variable, relacionada embriológicamente con el proceso frontonasal y que se mide desde la punta de la nariz al punto medio inferior del prolabio. Existe discrepancia entre el tamaño del prolabio y el de la columnela; a causa de ello persisten las inversiones del prolabio, el que es deslizado hacia abajo y atrás.

La técnica utilizada en este caso es la de Manchester con las modificaciones hechas por los médicos del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", S.S.A. (Figura No. 13)

FIGURA No. 13      TECNICA DE MANCHESTER



**Preoperatorio**



**Postoperatorio**

FUENTE: Misma de la figura No. 9, p. 2020.

Durante la cirugía, la posición utilizada es la Rossier con la cabeza más baja que el cuerpo. Esta posición es adecuada para el cirujano y ayuda a evitar la broncoaspiración facilitando la extracción de las secreciones durante la operación; posteriormente se requerirá una vigilancia estrecha por parte de enfermería para evitar una broncoaspiración durante el posoperatorio inmediato.<sup>33/</sup>

---

<sup>33/</sup> Nelson-Vaughan, op.cit., p. 351

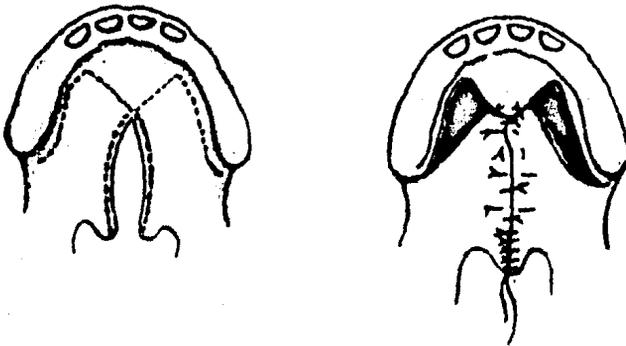
La asistencia posoperatoria se encamina a impedir que el suero que exuda de la herida forme una costra que favorezca la infección; por lo tanto, es recomendable la limpieza frecuente con compresas húmedas en solución salina. Se debe evitar en lo posible el llanto pues ocasiona una tensión excesiva de la línea de sutura. Si existe infección, la cicatriz resultante será mayor y más visible o existirá tracción o dehiscencia de la sutura. La alimentación debe darse inicialmente sólo a base de líquidos, por medio de jeringa asepto o aparato de Breck, para que no exista movimiento brusco de la boca; al quinto o séptimo día se retiran los puntos y se da de alta, con indicaciones de alimentación e higiene adecuadas por parte de enfermería. Debe procurarse que el niño no se toque la herida, aún con la lengua, pues ocasionaría asimismo, problemas de dehiscencias.

En el caso de fisura de labio anteriormente se utilizaba el arco de Logan, el cual provoca una tensión en las mejillas mejorando el contacto entre las superficies cruentas; éste debía mantenerse durante el tiempo de estancia en el hospital.

En la reconstrucción del paladar hendido debe obtenerse un paladar flexible y de longitud adecuada para que el paciente pueda separar la bucofaringe de la nasofaringe y hablar claramente, lo

que se logra utilizando diversas técnicas como la de Veau-Wardill-Kilner o mediante un "Push-Back" (Figura No. 14). Se emplea también la posición de Rossier.

FIGURA No. 14. CIRUGIA DE PALADAR HENDIDO.



FUENTE: Misma de la figura No. 9, p. 2024.

El movimiento hacia adelante de la pared faríngea posterior (almohadilla de Passavant) es un factor importante en el cierre faríngeo; este movimiento es más intenso en los niños con paladar hendido que en los normales, como un intento de compensar la falta de cierre velopalatino. En ocasiones es necesario adicionar una faringoplastia o un colgajo velofaríngeo principalmente en casos de paladar corto. En la fisura del paladar duro y blando se administra la dieta líquida durante las primeras tres semanas del

posoperatorio para no irritar al paladar. Cuando la cirugía es sólo lo paladar blando raramente se utilizan antibióticos. Tres semanas después de la intervención es preciso exponer ampliamente el campo operatorio, para comprobar si han desaparecido las suturas de cadgut. En este momento el niño vuelve a su actividad normal y los padres ayudarán a estimular el vocabulario de acuerdo al programa de terapia de lenguaje y a crear una personalidad libre de complejos. Posteriormente el paciente será visto periódicamente para mantener un control o seguimiento, destinado a obtener un buen crecimiento y armonía faciales, un lenguaje adecuado, una buena función auditiva y una correcta alineación dental, lo que redundará en un individuo sano y feliz.

### 3.1 Historia natural de labio y paladar hendidos.

La Historia natural de la enfermedad se define como la manera de evolucionar que tiene toda enfermedad cuando se abandona a su propio curso.<sup>34/</sup> Y comprende desde la compleja interacción de la triada ecológica (período prepatogénico, que produce el estímulo de enfermedad y período patogénico), que a su vez produce una respuesta en el huésped, hasta los cambios orgánicos y funcionales propios del desarrollo de la enfermedad y que lo pueden llevar al estado crónico, recuperación, incapacidad o muerte.

Persigue los siguientes objetivos:

- Precisar cada una de las etapas de la historia natural de la enfermedad.
- Llegar a un conocimiento mayor de los padecimientos.
- Encontrar solución y realizar una terapia en beneficio del paciente.

Esto se logra con base en la siguiente aplicación:

---

<sup>34/</sup> Curso de Administración para personal médico de confianza en unidades de atención médica. La historia natural de la enfermedad y el equipo de salud, p. 9

- Considerar al hombre como una unidad biopsicosocial.
- Comprender la acción recíproca entre huésped, agente y ambiente.
- Facilitar la acción preventiva en cada etapa de cualquier enfermedad.
- Servir de parámetro para programar la atención médica.

Según los criterios de Leavell y Clarck se presenta el cuadro aplicado a la historia natural de labio y paladar hendidos. (Ver anexo 3).

## I. HISTORIA CLINICA DE ENFERMERIA.

### 1. Datos de identificación.

Nombre: T.V.A.

Servicio: C.P.R.

No. de cama; 418

Fecha de ingreso: 19/VIII/85

Edad: 5 años; Sexo: masculino; Estado civil: soltero

Escolaridad: preprimaria; Ocupación: menor de edad

Religión: católica

Nacionalidad: mexicana

Lugar de procedencia: Tecpan de Galeana, Guerrero

2. Nivel y condiciones de vida.

Ambiente físico:

Habitación: características físicas (iluminación, ventilación, etc). 2 habitaciones, de tabique con techo de cartón, mal iluminada y ventilada.

Propia, familiar, rentada, otros: otros, vive con unos conocidos.

Tipo de construcción: material con techo de cartón.

Número de habitaciones: 2

Animales domésticos: gatos, puercos, gallinas.

Servicios sanitarios:

Agua (intradomiciliaria, hidrante público, otros) no cuenta con agua intradomiciliaria, asisten a surtirse a un hidrante público.

Control de basuras: la tiran en la calle.

Eliminación de desechos (drenaje, fosa séptica, letrina, otros) letrina.

Iluminación: deficiente, cuentan con 1 foco en cada habitación.

Pavimentación: no

**Vías de comunicación:**

**Teléfono:** no -

**Medios de transporte:** camiones suburbanos

**Recursos para la salud:** los que proporciona la Secretaría de Salud, el curandero del pueblo.

**Hábitos higiénicos:**

**Aseo:** Baño (tipo, frecuencia) se baña cada tercer día.

**Manos:** no muy frecuentemente

**Bucal:** deficiente, no tiene el hábito de asearse la boca.

**Cambio de ropa personal (parcial, total y frecuencia)**  
cambia de ropa total cada semana.

**Alimentación:**

**Desayuno (horario, alimentos)** no tiene horario fijo, desayuna hojas hervidas o café negro y pan.

**Comida (horario, alimentos)** en la comida tampoco hay horario, toma sopa, frijoles a veces carne y verduras.

**Gena:** (horario, alimentos) café negro y pan bolillo.

**Alimentos que originen:**

**Preferencia:** la mayoría de las frutas

**Desagrado:** por las calabacitas

Intolerancia: a ningún alimento.

Eliminación (horario y características);

Vesical: 8 veces al día de características macroscópicas normales.

Intestinal: Frecuentes semilíquida (8 veces al día)

Descanso (tipo y frecuencia)

Se sale a jugar a la calle con sus amigos después de desayunar y después de ir al jardín de niños.

Sueño (horario y características)

De 21:30 a 8:00 hrs., el sueño es tranquilo y profundo, regular, rara vez tiene pesadillas.

Diversión y/o deportes: cuando está en la ciudad de México en ocasiones lo llevan al cine, al bosque de Chapultepec, juega con sus vecinos y en pueblo únicamente jugar con los niños vecinos.

Estudio y/o trabajo: asiste al jardín de niños.

Composición familiar:

Parentesco	Edad	Ocupación	Participación económica
Padre	30 años	Agricultor	Si aporta
Madre	27 años	Hogar	No aporta
Abuela	52 años	Hogar	No aporta

Abuelo	57 años	Agricultor	Si aporta
Tía	25 años	Hogar	No aporta
Tío	17 años	Estudiante	No aporta
Hermana	7 años	Estudiante	No aporta

---

Dinámica familiar:

Convive con sus abuelos y tías maternas, aparentemente hay buenas relaciones entre ellos, aunque al niño se le presta poca atención.

Dinámica social:

Convive poco con su familia, se manifiesta poco interés por el niño, juega con sus amigos y vecinos, asiste a su casa para comer y dormir.

Comportamiento (conducta): es poco sociable, manifiesta inseguridad, llorón, irritable con personas desconocidas.

Rutina cotidiana: despierta aproximadamente a las 8 horas, juega un rato, desayuna, de 9 a 12 horas se va a la escuela, come y se sale a jugar.

3. Problema actual o padecimiento:

Problema o padecimiento por el que se presenta: labio paladar hendidos.

**Antecedentes personales patológicos:**

No ha existido exposición a teratógenos conocidos.

**Antecedentes familiares patológicos:**

No existen antecedentes familiares en relación con el padecimiento.

**Comprensión y/o comentarios acerca del problema o padecimiento:**

Green que sea castigo de Dios por no estar casados por la iglesia.

**Participación del paciente y la familia en el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación:**

La familia participã poco pues tiene poca confianza en los médicos.

## II. EXPLORACION FISICA

**Inspección:**

Aspecto físico: paciente preescolar, masculino de 5/4/12 de edad, de complexión delgada, con fisura completa bilateral de paladar primario y secundario, pisonasal abierto, fisura alveolar bilateral, aplanamiento nasal más marcado del lado derecho. Dermatitis en área frontal y en cuero cabelludo. Secreción seropurulenta de oído derecho.

Aspecto emocional (estado de ánimo, temperamento, emociones):

Se observa intranquilo, irritable, llora si se le acercan personas desconocidas.

Palpación: abdomen ligeramente globoso, depresible, no se palpa visceromegalias.

Percusión: campos pulmonares normales.

Auscultación: campos pulmonares bien ventilados, ruidos cardíacos regulares, no se escuchan soplos.

Medición: talla 100 cms., (normal) (1.05 cms.)

Peso: 17 Kgs. (normal 19 a 100 Kg.)

### III. DATOS COMPLEMENTARIOS:

#### Exámenes de laboratorio

Tipo	C i f r a s		Observaciones
	Normales	Del paciente	
Glucosa	55-65 mg.	61 mg.	Normal
Urea	10-20 mg.	19 mg.	Normal
Creatinina	0.3 a 1.1/mg/dl	0.46	Normal
Hemoglobina	11 a 16	10.3	Bajo

Tipo	Normales	Del paciente	Observaciones
Hematocrito	31 a 43	32	Normal
Leucocitos	10 000 a 15 000	190 000	Aumentados
Linfocitos	48	69	Aumentados
Monolitos	3	2	Normal
Easinófilos	3	3	Normal
Mielacitos	0	0	Normal
Metamielocitos	0	0	Normal
Trombo plas- tina parcial	30 a 60 seg.	43.4	Normal

Grupo sanguíneo o Rh positivo

Plaquetas normales

Plasma 12.9

Exámenes de gabinete:

Rayos X de tórax

Normal

#### IV. PROBLEMAS DETECTADOS

1. Fusión anómala de los segmentos de la cara
2. Diarrea.
3. Desnutrición grado I

4. Infección de oído medio
5. Voz hiperrinofónica
6. Lesiones eritematosas en área frontal y cuero cabelludo.
7. Nivel socioeconómico y educacional deficiente.
8. Hábitos higiénicos deficientes.
9. Angustia, ansiedad.
10. Sentimiento de minusvalía.

Diagnóstico de enfermería:

Paciente preescolar, forma parte de una familia de campesinos, que viven en un área semirural, carecen de servicios públicos.

En el Distrito Federal su residencia es temporal, solamente durante el tratamiento del niño. Los hábitos de higiene son deficientes por la falta de agua y el bajo nivel socioeconómico y educacional.

El paciente padece con frecuencia diarrea. Asiste regularmente al jardín de niños, en su lugar de residencia, en Guerrero.

Es poco sociable, llorón, irritable en su relación con personas desconocidas.

Presenta labio y paladar hendido bilateral, razón por la cual tiene desnutrición de primer grado, además porque en su alimentación

no consume habitualmente leche y proteínas animales. La fisura es completa tanto de paladar primario como del paladar secundario, lo que determina fisura alveolar bilateral, pisos nasales abiertos, premaxilar prominente y con rotación a la izquierda, vómer alto desviado a la izquierda, aplanamiento nasal, otitis media derecha y dificultad para emitir algunos fonemas.

Presenta dermatosis en área frontal y cuero cabelludo.

Se observa leucocitosis, linfocitosis y baja de hemoglobina (10.3)

### 3.2 Plan de Atención de Enfermería.

Nombre del paciente: T.V.A.

Fecha de ingreso: 19 de agosto de 1985.

Cama: 418; Servicio: Cirugía plástica reconstructiva.

Diagnóstico médico: Labio paladar hendido bilateral, gastroenteritis probablemente infecciosa, desnutrición grado I, dermatosis en cara y cuello.

#### 3.2.1 Diagnóstico de enfermería

Paciente preescolar, forma parte de una familia de campesinos que viven en una área semirural, carecen de servicios públicos. En el Distrito Federal su residencia es temporal, solamente durante el tratamiento del niño. Los hábitos higiénicos son deficientes por la falta de agua y bajo nivel socioeconómico y educacional. El paciente padece con frecuencia diarrea. Asiste regularmente al jardín de niños, en su lugar de residencia, en Guerrero.

Es poco sociable, llorón, irritable en su relación con personas desconocidas.

Presente labio y paladar hendido bilateral, razón por la cual tiene desnutrición de primer grado y además porque en su alimenta-

ción no consume habitualmente leche y proteínas animales. La fisura es completa, tanto de paladar primario como del paladar secundario, lo que determina: fisura alveolar bilateral, pisos nasales abiertas, premaxilar prominente y con rotación a la izquierda, vómer alto desviado a la izquierda, aplanamiento nasal, otitis media derecha y dificultad para emitir a algunos fonemas.

Presenta dermatosis en área frontal y cuero cabelludo.

Se observa leucocitosis, linfocitosis y baja de hemoglobina (10.3)

### 3.2.2 Objetivos:

- Mejorar el estado de salud del niño, a través de proporcionar un tratamiento oportuno y adecuado para favorecer una recuperación óptima, tanto física como mental y social.
- Hacer consciente a la familia sobre la importancia de participar activamente tanto en el tratamiento como en la rehabilitación del niño.
- Concientizar a la familia y al niño acerca de la importancia de los hábitos higiénicos y la utilización adecuada de sus recursos alimentarios.

### 3.2.3 Desarrollo del plan.

#### 3.2.3.1 Problema: fusión anómala de los segmentos de la cara.

##### Manifestaciones clínicas del problema:

Fisura completa bilateral de paladar primario y secundario, premaxilar prominente y con rotación a la izquierda, fisura alveolar bilateral, pisos nasales abiertos, vómer alto desviado a la izquierda.

##### Razón científica del problema:

La boca y la nariz forman inicialmente una sola cavidad llamada "stomadeum". Alrededor de esa boca primitiva se desarrollaron los esbozos denominados procesos o elevaciones de la región facial, estos son: un frontal, dos maxilares y dos mandibulares. Se sabe que el crecimiento de los procesos se debe a la migración del mesodermo. Durante la séptima semana aparecen unas prolongaciones laterales en ambos procesos maxilares, que al ir creciendo se dirigen inicialmente hacia arriba y luego hacia la línea media hasta reunirse entre sí, constituyendo el paladar y separando la cavidad nasal de la oral. Si no existe un adecuado crecimiento o una correcta dirección, las conchas palatinas no se fusionan ocasionándose "una fisura"<sup>35/</sup>

### Acciones de enfermería:

Explicarle al niño lo que se le va a hacer y la cooperación que se espera de él.

Antes de la cirugía vigilar y notificar de cualquier signo de infección.

- Enseñarle al niño a que respire por la nariz.
- Habituarlo a la férula de codos, empleados como método de sujeción para que no se toque la herida quirúrgica.

### Razón científica de las acciones:

- Cuando una persona participa en la preparación de su atención y en la ejecución de la que se ha previsto, el sujeto asume una parte de la responsabilidad del resultado y como consecuencia se refuerza la eficacia del tratamiento y aumenta la satisfacción del paciente.
- Al presentarse el paciente en un estado físico óptimo a la cirugía, reduce al mínimo la posibilidad de complicaciones y molestias posoperatorias.<sup>36/</sup>

---

<sup>36/</sup> Dison, Norma; Técnicas de enfermería clínica, p. 127.

- La inhalación a través de la nariz calienta y humedece el aire frío, seco y disminuye el riesgo de infecciones respiratorias. 37/
- Evitar la infección en el sitio de la herida quirúrgica, pues si ésto se presenta, la cicatriz resultante será mayor y más visible o existirá dehiscencia de la sutura. 38/

Responsable de la acción:

Personal de enfermería.

Evaluación:

Los resultados de todas las acciones fueron satisfactorios al participar activamente al paciente en ellas.

3.2.3.2 Problema: Diarrea

Manifestaciones del problema:

Aumento en el número de evacuaciones intestinales y de consistencia semilíquida.

---

37/ Ibidem., p. 130

38/ Ibidem., p. 132

### Razón científica del problema:

La pared intestinal consta de las capas: mucosa, submucosa, muscular y serosa. La capa mucosa tiene la función de secretar y absorber el contenido intestinal, está formado por vellosidades digitiformes. si hay modificaciones mínimas de estas vellosidades, disminuye en forma importante la absorción intestinal. Cuando el contenido intestinal es irritante, ya sea por productos exógenos, que por ácidos originados por la acción bacteriana, constituyen un estímulo para acelerar los movimientos intestinales y ocasionan la expulsión del mismo con mayor contenido líquido. <sup>39/</sup>

### Acciones de enfermería:

- Administración de líquidos por vía oral utilizando terapia de rehidratación oral con la siguiente fórmula:

Cloruro de sodio 3.5 g.

Bicarbonato de sodio 2.5 g.

Glucosa 20.0 g.

Disuelta en un litro de agua hervida.

### Razón científica de las acciones.

Los pacientes con diarrea pierden agua y sales esenciales (sodio, potasio, magnesio, calcio) que son importantes para el funcionamiento celular, el líquido extracelular disminuye y trastorna las actividades celulares normales, por lo que es importante corregir el desequilibrio o déficit de líquidos. <sup>40/</sup>

### Responsable de la acción

Personal de enfermería

Médico.

### Evaluación:

Los resultados obtenidos con la participación del paciente en su tratamiento fueron satisfactorias pues las evacuaciones intestinales se normalizaron en número y consistencia y se corrigió el déficit de líquidos y sales esenciales.

3.2.3.3 Problema: desnutrición grado I.

### Manifestación del problema:

- Déficit del 11% de su peso ideal, el niño pesa 17 Kg. y de

---

<sup>40/</sup> Rotellar, E. A.B.C. de los tratamientos electrolíticos, p. 65

acuerdo a su edad, su peso ideal deberá ser 19.100 Kg.

- Disminución del tejido graso.

**Razón científica del problema:**

La subalimentación de extensos grupos de población ha determinado un proceso de adaptación biológica y social, con un cuadro clínico caracterizado por reducción de la talla, del peso y de la energía psíquica, con bajas reservas y defensas contra las agresiones y con poca capacidad de esfuerzo y de trabajo que aumentan la improductividad y acentúan el subdesarrollo.<sup>41/</sup>

**Acciones de enfermería:**

- Nutrición
- Orientación al niño y a su mamá acerca de la importancia de una nutrición adecuada, con los recursos disponibles.
- Dieta blanda rica en nutrientes.

**Razón científica de las acciones:**

El cuerpo humano requiere de diferentes sustancias nutritivas con-

---

<sup>41/</sup> Torroella y Ordozgoiti, op.cit., p. 117.

tenidas en los alimentos, para poder realizar sus funciones normales, estas sustancias son: proteínas, carbohidratos, grasas, vitaminas, minerales y agua. Las dietas para niños deberán incluir los nutrientes esenciales en las cantidades necesarias para mantener la salud, el crecimiento y desarrollo normal en éstos.<sup>42/</sup>

La dieta blanda se caracteriza porque se omiten los alimentos fritos, se ha elaborado para facilitar el aspecto mecánico de la ingestión. Se adapta de acuerdo a los requerimientos nutricionales y a que éstos varían directamente en relación con la velocidad del crecimiento y del desarrollo.

Responsable de la acción:

Personal de enfermería

La familia

Evaluación:

El niño, al ingreso al servicio se rehusaba a ingerir alimentos, pero conforme pasaron los días y mejoró su estado general, aceptó la dieta.

Se orientó al niño y a su madre respecto al problema de nutrición

---

<sup>42/</sup> Price, L. Alice; Tratado de enfermería; p. 248.

sugiriendo el consumo de alimentos que contengan los nutrientes esenciales y que sean de bajo costo.

### 3.2.3.4 Problema: Infección en oído medio.

Manifestaciones del problema:

- Secreción sero-purulenta de oído derecho.
- Disminución de la agudeza auditiva
- Leucocitosis.

Razón científica del problema:

Normalmente existe una conexión entre la farínge y el oído medio a través de las trompas de Eustaquio, las que ayudan a mover el aire desde la parte posterior de la nariz. Cuando existe un desarrollo incompleto del paladar y/o una función inadecuada de los músculos palatinos se provoca un aumento de presión en el oído medio, el cual se llena de líquido que finalmente se infecta, ésto a consecuencia de que las trompas de Eustaquio no se abren ni se cierran normalmente, evitando una adecuada ventilación del oído.

El líquido en el oído medio causa una ligera disminución en la audición, porque dificulta la transmisión del sonido desde el tímpano al oído interno.<sup>43/</sup>

<sup>43/</sup> Converse-Saunders, op.cit., p. 2138.

Acciones de enfermería:

- Aseo e irrigación en oído derecho con solución salina.
- Aplicar dos gotas de neomicina cada 4 horas en ambos oídos.

Razón científica de las acciones:

El aseo e irrigación con solución salina disminuye el escurrimiento de las secreciones manteniendo el oído limpio y libre de secreciones, se inhibe el crecimiento y reproducción de los microorganismos.

- Además, la remoción del fluido del oído medio puede lograr mejorar la audición.<sup>44/</sup>
- La neomicina es un antibiótico de amplio espectro, inhibe bacterias gram-positivas y gram-negativas.

Responsable de la acción:

Personal de enfermería

---

<sup>44/</sup> Price, L. Alice; op.cit., p. 407.

**Evaluación:**

Al ingresar el niño al servicio, se observaba abundante secreción sero-purulenta, una vez iniciado el tratamiento la secreción disminuyó notablemente.

**3.2.3.5 Problema: Voz hiperrinofónica****Manifestaciones del problema:**

Dificultad para emitir determinados fonemas.

**Razón científica del problema:**

La acción principal del paladar blando durante la fonación, es una rápida y voluntaria desviación de éste hacia arriba y hacia atrás, lo que determina un contacto íntimo con la pared faríngea posterior, constituyendo así el llamado tabique velo-faríngeo.

Si existe una fisura palatina o un paladar corto o hipoplástico, no se produce el cierre velofaríngeo, propiciándose un escape de aire hacia la nariz, dando lugar a defectos en la voz. Este defecto se hace más evidente al emitir determinados fonemas, ya que si la válvula palatina no funciona correctamente, no se crea la presión bucal necesaria para emitir los sonidos explosivos como la P.B.

D.T. o silbantes como la S y CH <sup>45/</sup>

**Acciones de enfermería:**

Orientar a la familia sobre la importancia de participar activamente en la rehabilitación del niño.

**Razón científica de las acciones:**

Al incrementar o aprovechar sus aptitudes, el niño puede adquirir un vocabulario adecuado y aprender a hablar como los otros niños, lo que disminuirá el sentimiento de inferioridad con respecto a los otros niños, ésto a la vez permitirá que el niño se integre a su medio. <sup>46/</sup>

**Responsable de la acción:**

- Foniatra
- Terapista del lenguaje
- Orotodoncista
- Personal de enfermería
- Familia

---

<sup>45/</sup> Converse-Saunders, op.cit., p. 2147.

<sup>46/</sup> Torroella y Ordozgoiti, op.cit., p. 792

**Evaluación:**

Se logró la plena convicción de la madre y del niño acerca de la importancia de la rehabilitación.

La evaluación acerca del programa del foniatra y terapeuta del lenguaje es parcial, ya que sólo se pudo observar la colaboración del paciente en repetir adecuadamente determinados sonidos, puesto que el restablecimiento sólo se podrá observar hasta después de la intervención del cierre de fisuras, tratamiento ortodóncico y tiempo prolongado de terapia del lenguaje.

**3.2.3.6 Problema: Lesiones eritematosas en la piel.****Manifestación del problema:**

Eritema y prurito en área frontal y cuero cabelludo.

**Razón científica del problema:**

La piel es el mayor órgano del cuerpo; individualmente la piel varía en cuanto a su resistencia a las lesiones. Todas las células del organismo necesitan un pH ambiental constante.

Para mantener este pH casi neutro, los elementos ácidos básicos del organismo deben estar balanceados. La mayor parte de las bacterias patógenas se inhiben por un pH menor de 5.5 o mayor de 8.5. El eritema es provocado por una congestión activa de los vasos cutáneos, con aumento del débito sanguíneo y de la temperatura cutánea.

El prurito se asocia con algunas infecciones de la piel o de las mucosas; el prurito es uno de los síntomas principales de las reacciones de hipersensibilidad en los que se afecta la piel.

El prurito es una variante del dolor.<sup>47/</sup>

#### Acciones de enfermería:

- Bañarlo sin jabón
- Evitar que se rasque
- Aplicar vioformo-hidrocortisona en crema, tres veces al día en las zonas afectadas.

#### Razón científica de las acciones:

- Un estado patológico altera la fisiología de la piel, modifican

do su pH y favoreciendo la acción de cualquier factor irritante como el jabón.

- La piel y mucosa íntegras, son las primeras defensas contra agentes nocivos. Además, el rascado provoca la aparición de enzimas proteolíticas, éstas provocan prurito por medio de la liberación de histamina y el prurito provoca nuevamente al rascado.<sup>48/</sup>
  
- El vioformo es una preparación antiséptica, que unida a la hidrocortisona, por la capacidad que tiene ésta de aliviar las manifestaciones de la inflamación, las reacciones alérgicas y algunos fenómenos inmunitarios, alteran la respuesta vascular a la lesión, limitando la dilatación capilar y el intercambio de capilaridad.

Responsable de la acción:

Personal de enfermería

Familiares

**Evaluación:**

Por lo que respecta a las acciones llevadas a cabo en este problema, se logró disminuir no solo con la aplicación del medicamento, sino con la colaboración del paciente y su familia en el control del rascado.

3.2.3.7            Problema: Nivel socioeconómico y educacional deficiente.

**Manifestaciones del problema:**

- Situación económica deficiente
- Hábitos alimentarios higiénico y dietéticos inadecuados para su salud.
- Nivel educativo bajo

**Razón científica del problema:**

Algunos de los factores que influyen en el proceso salud-enfermedad, es el socioeconómico que afecta en constante cambio a la salud del individuo y familia. La enfermedad es un reflejo que existe entre el hombre, modo de producción, formación económico-social, naturaleza técnica y sociedad. Un ejemplo claro es la apa-

rición de determinadas enfermedades por grupo social.

Las condiciones de hacinamiento, la carencia de agua, la falta de educación para la salud en la población, forman parte de los factores que repercuten notablemente en la falta de salud del individuo y la familia.<sup>49/</sup>

**Acciones de enfermería:**

Dar educación para la salud, para promover condiciones de vida mejores, de acuerdo con los requerimientos socio-culturales.

Orientar a la familia para que detecte oportunamente problemas reales o potenciales que interfieren en el equilibrio del proceso salud-enfermedad.

**Razón científica de las acciones:**

Al concientizar al individuo y familia para que detecten oportunamente problemas y propongan alternativas de solución, participarán activamente en desarrollar medidas de autoatención tendientes a mantener un estado de salud óptimo, utilizando los recursos de salud disponibles.<sup>50/</sup>

---

<sup>49/</sup> Soberón Guillermo, El proceso de integración de los servicios de salud, p. 48

<sup>50/</sup> Ibidem., p. 54.

**Responsable de la acción:**

- Personal de enfermería
- La familia

**Evaluación:**

Se orientó a la mamá y a los familiares, sobre la utilización adecuada de los recursos con que cuenta en la comunidad, además de sus recursos económicos.

**3.2.3.8 Problema: Hábitos higiénicos deficientes.****Manifestaciones del problema:**

- Falta de aseo y mal olor corporal
- Falta de aseo bucal
- Uñas sucias

**Razón científica del problema:**

Algunos líquidos corporales contienen sustancias químicas irritantes, o pueden liberar éstas por descomposición bacteriana, lo que produce olor desagradable.

La boca se considera una cavidad séptica, además es húmeda, lo

que propicia un medio favorable para la reproducción de microorganismos. <sup>51/</sup>

**Acciones de enfermería:**

- Baño de regadera
- Mantener las uñas del paciente cortas y limpias
- Aseo bucal
- Orientar al niño y a su mamá sobre la importancia de los hábitos higiénicos.

**Razón científica de las acciones:**

La piel está constituida por varias capas, éstas van formando células nuevas y por lo tanto tienden a subir hasta la superficie, por ésto la piel va eliminando células muertas que son arrastradas por medio del jabón y el cepillado, que se realiza durante el baño, además de estimular la circulación. <sup>52/</sup>

Al mantener las uñas cortas y limpias se evita la proliferación y diseminación de organismos patógenos.

---

51/ Nordmark y Rohweder, Bases científicas de la enfermería, p. 204.

52/ Ibidem., p. 378

El aseo bucal evitará caries e infecciones bucales, ya que el cepillado remueve las partículas que quedan de algunos alimentos.

La higiene es la ciencia de la salud y la manera de conservarla, se requiere asimismo, de prácticas que tienen por resultado el bienestar físico. Es importante una higiene personal adecuada para la salud en general.

Responsable de la acción:

- Personal de enfermería
- La familia

Evaluación:

El paciente, al inicio de su ingreso, no era posible bañarlo con jabón, sin embargo, al mejorar las lesiones en cara y cuello se le bañó con jabón y mejoró su aspecto personal, el niño manifiesta que se siente cómodo.

- Al principio se resistía a dejarse cortar las uñas
- Se le enseñó el cepillado dental y el aseo específico de la boca en su caso, y le agrada.
- Por lo que respecta al paciente, los resultados fueron satisfactorios, pues ya se lava las manos antes de comer y después de ir al baño.

**3.2.3.9 Problema: Ansiedad****Manifestación del problema:**

- Irritabilidad
- Temor a separarse de su madre

**Razón científica del problema:**

Los estados emocionales pueden alterarse por los estímulos ambientales.

Lo que un individuo percibe en una situación determinada, está modificado por sus experiencias pasadas, sus intereses presentes, su estado fisiológico y psicológico. <sup>53/</sup>

**Acciones de enfermería:**

- Proporcionar un ambiente de seguridad y confianza
- Planear y realizar terapia recreativa y ocupacional (leer, cuentos, dibujar, conversar con el paciente).

**Razón científica de las acciones:**

El niño, cuando se separa de sus padres o de su medio ambiente

habitual, se siente solo y necesita comprensión para que se sienta en un ambiente de confianza, el acercarse, platicar y participar en la terapia ocupacional y/o la recreativa, le brindará confianza y bienestar y se le hará menos difícil la hospitalización. 54/

Responsable de la acción:

- Personal de enfermería
- Médico
- Equipo de salud
- Familiares (especialmente la madre)

Evaluación:

Al principio el niño tenía temor a quedarse hospitalizado y se mostraba irritable, ya que nunca había sido hospitalizado, poco a poco fue perdiendo el miedo y aceptó la idea de que el estar hospitalizado era para mejorar su estado de salud.

3.2.3.10 Problema: Angustia

Manifestación del problema:

- Depresión
- Llanto

### Razón científica del problema:

Las ideas preconcebidas que un individuo tenga acerca de una situación u otra persona modificará su reacción y comportamiento en relación con esa situación o persona.

El equilibrio psicológico requiere la aptitud percibir con claridad e interpretar los datos internos y externos.<sup>55/</sup>

### Acciones de enfermería:

- Apoyo emocional
- Brindarle comprensión en lo que respecta a su estado emocional.
- Ayudarlo a conservar el sentimiento de que se le considera una persona con sus propios derechos, tomando interés por él como individuo.

### Razón científica de las acciones:

El conocer con certeza la causa de la angustia que experimenta el paciente permite actuar con seguridad para evitar y aliviar la situación crítica por la que pasa él y su familia, logrando un equilibrio psico-biológico-social, cuando éste se desorganiza real o

potencialmente como resultado de una situación angustiante.

Un sentimiento de despersonalización contribuye a la angustia. <sup>56/</sup>

Responsable de la acción:

- Personal de enfermería
- Equipo de salud
- La familia

Evaluación:

La adaptación del paciente al medio hospitalario y a su nueva situación y circunstancias por parte de los familiares fueron determinantes en la disminución de la angustia.

3.2.3.11 Problema: Sentimiento de minusvalía.

Manifestación del problema:

Deficiente socialización

Razón científica del problema:

Las personas deben sentirse valiosas como ser humano y deben sentir que su familia y los demás con los que entra en contacto

lo consideran una persona valiosa y digna. Si no se satisfacen estas necesidades de valía y estima, los sujetos tienen una mala opinión de sí mismos y se producen sentimientos de insuficiencia, frustración, alineación y desesperanza.<sup>57/</sup>

Acciones de enfermería:

Orientar a los padres sobre el sentir del niño y sobre el trato afectivo sin llegar a la sobreprotección.

Trato afectivo.

Socializarlo con sus compañeros de unidad.

Razón científica de la acción:

La confianza y la fe en los demás aumenta cuando se demuestra un genuino interés y preocupación por el bienestar físico, psíquico y social del individuo.

Los niños privados de amor y afecto no se desarrollan lo suficiente aún si cubren sus necesidades fisiológicas.<sup>58/</sup>

Responsable de la acción

— Psicólogo

57/ Du Gas, Witter, Tratado de enfermería práctica, p. 11

58/ Ibidem., p. 11

- Personal de enfermería
- La familia
- Compañeros de habitación

**Evaluación:**

Sus compañeros de habitación lo aceptaron de buen grado

Se orientó a la madre sobre el manejo afectivo del niño, no es posible valorar en este momento los resultados obtenidos, debido al bajo nivel socioeconómico y educacional de la madre.

El paciente continúa internado en espera de intervención quirúrgica que se realizará tan pronto sus condiciones físicas lo permitan.

## CONCLUSIONES

Se describen los principales eventos embriológicos, anatómicos y funcionales de la boca, se hace mención especialmente a la relación que tienen con la semiología de labio-paladar hendidos.

Se menciona la relación de aspectos fisiopatológicos con el tratamiento médico y/o quirúrgico de labio-paladar hendido, con base en el tema esencial del trabajo.

Se describe la historia natural de labio-paladar hendido, en interacción con los múltiples factores causales de cada uno de los elementos de la triada ecológica y la respuesta del hombre al estímulo patógeno, así como la atención de enfermería con base en los niveles de prevención y atención primaria.

Se estudia la historia clínica de un niño con labio-paladar hendido y se aplica un modelo de atención integral y científico, relacionando factores sociales, económicos y culturales que permitan el desarrollo del pensamiento crítico y reflexivo de la enfermera al proporcionar atención al paciente y familia, dicho modelo de atención integral es el proceso atención de enfermería.

El labio hendido con o sin paladar hendido concomitante es una de

las malformaciones congénitas más frecuentes.

En nuestro país, de acuerdo a estadísticas actuales (Ryvermce 1981)\* muestra una incidencia de 0.84 en 1 000 recién nacidos vivos; existen referencias en la literatura de cifras variables, según los diversos autores y los diferentes grupos poblacionales estudiados.

Según Fogh-Andersen la herencia es indudablemente uno de los factores más importantes en la génesis del labio y/o paladar hendido, ya que existe agregación familiar y los parientes cercanos de sujetos afectados, tienen un riesgo mayor de estar igualmente afectados o de tener hijos con dicha malformación, aún cuando no sigue los patrones de la herencia mendeliana simple. Esta herencia determina una susceptibilidad genética sobre la que actúan agentes medio ambientales, primordialmente intrauterinos, determinando la llamada herencia multifactorial, responsable del 90% de los casos de labio y/o paladar hendidos.

Asimismo, se ha invocado la influencia de ciertos medicamentos, enfermedades agudas y crónicas, radiografías y traumatismos du-

---

\* Registro y vigilancia epidemiológica de las malformaciones congénitas externas; Mutchini, Osvaldo. Datos obtenidos de 16 centros hospitalarios de la República Mexicana, integrados en el Centro de Cómputo del Instituto Nacional de la Nutrición. Secretaría de Salud.

rante el primer trimestre de la gestación como posibles agentes causales o precipitantes de la malformación en casos de susceptibilidad genética heredada.

El tratamiento integral de niños con labio y paladar hendidos se lleva a cabo idóneamente por un grupo multidisciplinario, que valora y discute los diversos métodos a seguir para lograr una restauración completa de la malformación existente y su rehabilitación completa, tanto física como funcional, psicológica y social.

Este grupo consta de los siguientes especialistas: pediatra, otorrinolaringólogo, odontopediatra, ortodoncista, psicólogo, foniatra y terapeuta del lenguaje, genetista, cirujano plástico, enfermera y trabajadora social.

La enfermera juega un papel importante dentro del equipo multidisciplinario pues, además de orientar a los padres sobre los pasos a seguir hacia el tratamiento integral de su hijo y al cuidar que no se presenten problemas en el preoperatorio que impidan la cirugía, logra un mayor éxito en el tratamiento. Asimismo ayuda en la detección y vigilancia de signos de hemorragia o complicación en el transoperatorio y en el posoperatorio se lleva un cuidado acucioso de la herida quirúrgica.

También al enfatizar sobre la higiene buco-dental con el objeto de que ésta sea suficiente para mantener en buen estado las piezas dentales y garantizar el éxito de la cirugía, así como la orientación a los padres acerca de los cuidados que los padres deben tener durante el posoperatorio tanto inmediato como mediato.

El modelo del proceso atención de enfermería, propuesto como instrumento para proporcionar atención integral al paciente y familia, ayuda a que la enfermera actúe con pensamiento reflexivo, ordenado y analista y que a su vez sea un agente dinámico de cambio, adopte su identidad profesional y reflexione sobre su práctica de enfermería.

El Proceso Atención de Enfermería obedece a un enfoque sistemático donde la práctica de enfermería no se reduce exclusivamente a actividades asistenciales del paciente, sino a la aplicación de técnicas y procedimientos de investigación que le proporcionen un contexto unitario sobre la situación biopsicosocial del paciente, para llevar a cabo un plan de atención integral, dirigido al paciente y familia para mantener el equilibrio del proceso salud-enfermedad.

El nivel de vida y condiciones socioeconómicas se relacionan íntimamente con el estado de mal nutrición del individuo y familia con predisposición para adquirir enfermedades.

#### 4. REFERENCIAS

BIBLIOGRAFIA

- CACHO F. Malformaciones congénitas del labio y paladar y su tratamiento. México, Ed. Méd. Hospital Infantil de México, 1964, pp. 84.
- CONVERSE-Saunders Reconstructive plastic surgery ; V-III; Ed. Converse M.D. Philadelphia and London, 1964, pp. 2634.
- DE LA TORRE V. Rafael Neonatología, fisiopatología y tratamiento, México, El Manual Moderno, 1982, pp. 414.
- DEJAR L. y Beltrán B.F. Labio hendido bilateral, Tesis, Int. Hospital Infantil de México, 1960, pp. 108.
- DISON, Norma Técnicas de enfermería clínica, México, Interamericana, 1981, pp. 423.
- DIAZ del Castillo, Ernesto Pediatría perinatal, México, Interamericana, 1979, pp. 541.
- DUGAS, Witter Beverly Tratado de enfermería práctica México, Interamericana, 1979, pp. 544.
- GRABB, Cirugía plástica reconstructiva, México, Salvat, 1980, pp. 684.
- HAMILTON, J.W. et.al. Embriología humana, Buenos Aires, Argentina; Interamericana, 1964, pp. 1320.

- HUFFSTADT, A. Malformaciones congénitas; México, Interamericana, 1983, pp. 244.
- KEMPE, Henry, et.al Diagnóstico y tratamiento pediátricos. Tr. por Dr. David Santos A., México, El Manual Moderno, 1981, pp. 1156.
- LEITER, Gloria Enfermería pediátrica; México, Interamericana, 1984, pp. 451.
- MARTINEZ y Martínez Roberto, et.al. La salud del niño y del adolescente México, Salvat, 1983, pp. 1990.
- MARRINER, Ann El proceso de atención de enfermería; Tr. Alfonso Téllez V. México El Manual Moderno, 1984, pp. 323.
- MOORE, K.L. Embriología humana; México, Interamericana, 1983, pp. 244.
- NORDMARK, Madelyn Rohweder, Ann Principios aplicados a la enfermería; México, La Prensa Médica Mexicana, 1980, pp. 602.
- PRICE, Alice L. Tratado de enfermería; Tr. Dr. Santiago Sapiña R., México, Interamericana, pp. 601.
- ROPER Logan y Tierney Procesos atención de enfermería, México, Interamericana, 1983, pp. 121.
- ROTELLAR, E. A.B.C. de los trastornos electro-líticos, Barcelona, España, Ed. Jims, 1978, pp. 251.
- THOMPSON, Eleanor Enfermería pediátrica; Tr. Víctor de la Garza Estrada, México, Interamericana, 1984, pp. 421.

THOMPSON, J.S.

Genética médica; México, Salvat,  
1975, pp. 401.

TORROELLA y Ordozgoiti  
J. Manuel

Pediatría; México, Francisco Méndez Oteo, 1982, pp. 1207.

ANEXOS

## ANEXO No. 1

CLASIFICACION DE LA DEFORMIDAD

<b>A. Labio hendido</b>	<b>B. Nariz</b>	<b>C. Premaxila</b>
Unilateral	Asimetría	Normal
Bilateral	Piso abierto	Pequeña
Completo	Columela corta	Prominente
Incompleto	Hipert. Cornetes	Móvil
Derecho	Septum desviado	Desviada
Izquierdo	Vámer desviado	Ausente
<b>D. Fisura alveolar</b>	<b>E. Fisura palatina</b>	<b>F. Lenguaje</b>
Unilateral	Paladar primario	Rinofonia
Bilateral	Paladar secundario	Malá articulación
Dientes en fisura	Unilateral	Hábito ingual
Contactos segmentos	Bilateral	Escape nasal
Separación segmentos	Mixta	Neuropatía
	Completa	Afasia
<b>G. Audiología</b>	Incompleta	
Normal	Uvula ausente	<b>H. Psicología</b>
Hipoacusia 1 2 3	Paladar corto	Clasificación 1 2 3
Unilateral Izq. Der.	Paladar móvil	Retraso mental
Bilateral	Fístulas	Intelig. normal
Permanente	Cicatrices	Alterac. fam.
Examen de oídos		

## I Valoración dental

## ODONTOGRAMA

E	D	C	B	A	A	B	C	D	E						
8	7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7	8
<hr/>															
8	7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7	8
e	d	c	b	a	A	B	C	D	E						

Rotaciones

Paradontopatías Tartarodentario

Hábitos

## ANEXO No. 2

## CLINICA DE LABIO Y PALADAR HENDIDOS

División de cirugía plástica y reconstructiva

Hospital General Dr. Manuel Gea González

Departamento de Psicología.

Características de grupo con habilitación integral.

- I. Las fisuras labiales y palatinas en condiciones susceptibles a cirugía reconstructiva, correlación de edad mental, edad de lenguaje, aprendizaje, aprendizaje y edad cronológica.

Si existen discrepancias en los datos anteriores que sean de un año máximo.

Que estas discrepancias no interfieran con las necesidades de atención médica.

La cooperación del paciente y familia se encuentre dentro de niveles máximos de acuerdo con las características socioculturales.

Que la situación geográfica y ocupacional les permita disponer del tiempo necesario para la habilitación integral.

II. Que a los datos anteriores se aumente la necesidad:

Ayuda psicológica, neurológica, educación especial, etc., necesidad de otorgar a la familia ocupación y mantenimiento.

Canalización del niño al ambiente escolar para adaptación educativa y desarrollo del lenguaje.

Los que poseen un trastorno del lenguaje en áreas de desarrollo, ya sea por mal manejo familiar o por falta de socialización.

Que la existencia de un trastorno añadido requiera prioridad que tanto los datos anteriores como el de la fisura sean susceptibles a rehabilitación.

Características de grupos con habilitación parcial

III. Cuando el tamaño de la fisura hace difícil la cirugía siendo más indicado el uso de prótesis.

En donde la sobreprotección u abandono han desarrollado problemas de conducta y se hace necesaria la revaloración constante del adelanto general.

Los que por bajo nivel intelectual o auditivo van a necesitar educación especial.

Los que por factor tiempo o higiénico mental es necesario hacer cierre simultáneo o resolver solamente aspecto funcional quirúrgico, funcional.

El padecimiento añadido requiera de múltiple atención necesitando prioridad y ayuda psiquiátrica.

Situación geográfica y sociocultural que exige solución quirúrgica y no protésica.

En donde por esta misma situación no sea posible el control necesario y la revaloración constante de los resultados obtenidos. Dependiendo de esto pasan a G. II.

Donde la cooperación familiar y/o paciente va a necesitar de motivaciones constantes por ser susceptible a causas externas no controlables.

IV. Nivel sociocultural muy pobre, nivel intelectual en condiciones ínfimas de acuerdo a las características socioculturales. En que su nivel nutricional, escolar o social requieran prioridad a otro tipo de habilitación exceptuando la quirúrgica.

Por situación geográfica-económica o de trabajo van a otorgar al tratamiento el mínimo de participación haciendo abortar todo intento de habilitación integral.

**FACTORES DEL AGENTE:**

Varios son los agentes que pueden influir en la formación de una fisura se pueden clasificar en:

- a. Agentes biológicos: como los virus (rubéola principalmente) anomalías cromosómicas, hipoxia, desnutrición, deficiencia vitamínica (vitaminas A y D) factores hormonales (hormonas sexuales suprarrenales, pancreáticas y tiroideas)
- b. Agentes físicos: como las radiaciones que pueden causar la mutación y destrucción de los genes.
- c. Agentes químicos: como tóxicos y medicamentos.

**Factores del huésped:**

- Edad: se manifiesta en los recién nacidos.
- Sexo: Se presentó en ambos sexos. El labio hendido con o sin paladar hendido se más frecuente en el hombre. El paladar hendido aislado afecta más a las mujeres que a los hombres.
- Herencia: predisposición genética.

**Factores del ambiente:**

- Exposición a tóxicos tales como las radiaciones.

**Estímulos desencadenantes**

Se ha comprobado que existen factores hereditarios que son de tipo multifactorial (poligénico y ambiental) o de transmisión autosómica dominante, también agentes biológicos, físicos y químicos.

**HORIZONTE CLINICO**

**ETAPA SUBCLINICA**

La superficie ectodérmica de la cara y el revestimiento endodérmico del estomago primitivo se separan por una línea mesodérmica y luego se unen en el desarrollo normal; los más importantes son los procesos mandibulares, los maxilares, los nasales medianos y los laterales; cuando estos fallan en hacer contacto normal uno con otro, las capas epiteliales de revestimiento interno y externo, gradualmente atenuan y son completa o parcialmente desplazadas, por lo tanto, puede haber fisuras verticales en la nariz, hendiduras oblicuas, hacia la órbita, fisuras horizontales hacia el oído, hendiduras inferiores separando el labio superior y la mandíbula. Las verticales superiores son las que se presentan con más frecuencia.

**ETAPA CLINICA**

**Signos y síntomas:**

Las fisuras pueden ser pre-alveolares, alveolares y posalveolares, unilaterales, bilaterales, completas e incompletas, medias, totales o subtotales, de paladar primario y/o secundario y submucosas. Por lo tanto, según el lugar y la cantidad de tejido que comprenden dichas fisuras pueden ser desde las secuelas de labios hendido unilateral, incompleto, hasta los complicados, de labio y paladar hendidos bilaterales completos con premaxilia protruida o ausencia de premaxilia. Pueden existir pequeños quistes mucosos en el labio inferior, esto es importante precisar, dado el mecanismo de herencia.

**COMPLICACIONES**

- Cuadros bronquiales severo
- Broncoaspiración
- Disminución de la agudeza auditiva

**MUERTE**

- Trastornos en la capacidad de hablar.
- Anodoncia.

**SECUELAS**

PERIODO EPATOGENICO		PERIODO PATOGENICO	
PREVENCIÓN PRIMARIA	PREVENCIÓN SECUNDARIA	PREVENCIÓN PRIMARIA	PREVENCIÓN SECUNDARIA
PROMOCIÓN DE LA SALUD	DIAGNOSTICO TEMPRANO	LIMITACIÓN DE LA INCAPACIDAD	REHABILITACION
PROTECCIÓN ESPECÍFICA	TRATAMIENTO OPORTUNO		
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Orientación sobre la enfermedad.</li> <li>- Educación higiénica</li> <li>- Nutrición ajustada a las etapas de desarrollo.</li> <li>- Orientación sobre el mejoramiento dietético en las futuras madres.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Durante los primeros meses de embarazo al evitar la exposición a rayos X.</li> <li>- Evitar el uso de medicamentos: c) evitar el consumo con personas afectadas por pediculaciones transmitibles.</li> <li>- Solicitar consejo genético en caso de tendencia familiar.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Exploración de la cavidad bucal después del nacimiento.</li> <li>- Historia clínica completa puntualizando en los aspectos genéticos o la exposición a agentes teratogénicos por parte de la madre.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vigilancia de la alimentación que sea adecuada en calidad y cantidad.</li> <li>- Iniciación de ortopedia maxilar oportunamente.</li> <li>- Control de los segmentos pelvianos en su desarrollo, para evitar los coxíspicos.</li> <li>- Retirada de la premaxilia protruida, por medios ortopédicos, antes de la cirugía de labio hendido bilateral.</li> <li>- Tratamiento foniátrico, inmediatamente después de la palatoplastia (30-60 días) para evitar los malos hábitos en la fonación.</li> <li>- Continuar con el control de desarrollo maxilar, para evitar en lo posible maloclusiones.</li> <li>- Proseguir con tratamiento ortodóncico (si lo requiere) entre la dentición mixta y la permanente.</li> <li>- Sustituir con prótesis la ausencia de piezas dentarias, cuando llegue a la adolescencia.</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El tratamiento es exclusivamente quirúrgico, si la fisura es únicamente en el labio, la intervención debe practicarse desde el nacimiento si el peso y las condiciones físicas son normales.</li> <li>- Si la fisura afecta el paladar se requiere ortopedia maxilar, el tratamiento se inicia a los quince días de nacido colocando una prótesis de contención, con el objeto de estimular el desarrollo de las láminas palatinas hacia la parte media, para disminuir el tamaño de la fisura, preparando para una cirugía de paladar con mejores resultados y suficiente competencia velotiríngeas, muy importante para la fonación. Además la prótesis de contención favorece separando la cavidad nasal de la bucal, facilita la alimentación y disminuye las infecciones bronquiales y óticas.</li> <li>- El tiempo de la palatoplastia se establece entre los 18 y 24 meses de edad antes de iniciarse la fonación.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La rehabilitación integral requiere de un programa de manejo multidisciplinario, por lo tanto, es conveniente derivar los pacientes a una clínica de labio y paladar hendidos, las especialidades que la integran son: cirugía plástica, pediatría, ortopedia maxilar, foniatría, otorrinología, otorinolaringología, psicología, radiología, genética, trabajo social. El grupo de la clínica de pH, después de valorar el caso conjuntamente en relación con su manejo, hará orientación a los familiares sobre la malformación y los diversos tratamientos a seguir, para obtener una mayor colaboración de ellos; tomará en cuenta los factores psicológicos que dentro del grupo familiar, el ambiente social y el medio hospitalario en su rehabilitación total, pueden presentarse.</li> </ul>	



**INFECCION  
EN OIDO  
MEDIO.**

Secreción seropurulenta de oído derecho.

Disminución de la agudeza auditiva

Leucocitosis.

Normalmente existe una conexión entre la faringe y el oído medio a través de las trompas de Eustaquio, las que ayudan a mover el aire desde la parte posterior de la nariz cuando existe un desarrollo incompleto del paladar y/o una función inadecuada de los músculos palatino se provoca un aumento de presión en el oído medio, el cual se llena de líquido que finalmente se infecta. Esto a consecuencia de que las trompas de Eustaquio no se abren ni se cierran normalmente, evitando una adecuada ventilación del oído. El líquido en el oído medio causa una ligera disminución en la audición porque dificulta la transmisión del sonido desde el tímpano al oído interno.

Asno a irrigación en oído derecho con solución salina.

Aplicar 2 gotas de Neomicina 0.4% unas en ambos oídos.

elaborado para facilitar el aspecto mecánico de la infección. Se adapta de acuerdo a los requerimientos nutricionales, ya que estos varían directamente en relación con la velocidad del crecimiento y del desarrollo.

El asno a irrigación con solución salina disminuye el crecimiento de las secreciones manteniendo el oído limpio y libre de secreciones se inhibe el crecimiento y reproducción de los microorganismos. Además la remoción del fluido del oído medio, puede lograr mejorar la audición.

La Neomicina es un antibiótico de amplio espectro, inhibe bacterias gram positivas y gram negativas.

Personal de enfermería.

Al ingresar el niño al asno se observaba abundante secreción seropurulenta. Una vez iniciado el tratamiento la secreción disminuyó notablemente.

PROBLEMA	MANIFESTACIONES DEL PROBLEMA	RAZON CIENTIFICA DEL PROBLEMA	ACCIONES DE ENFERMERIA	RAZON CIENTIFICA DE LAS ACCIONES	RESPONSABLE DE LA ACCION	EVALUACION
VOZ HIPERINFONICA	Dificultad para emitir determinados fonemas.	La acción principal del paladar blando durante la fonación es una rápida y voluntaria elevación de éste hacia arriba y hacia atrás, lo que determina un contacto íntimo con la pared faríngea posterior, constituyéndose así el llamado tabique velofaríngeo. Si existe una fisura palatina o un paladar corto o hipoplásico, no se produce el cierre velofaríngeo, propiciándose un escape de aire hacia la cavidad nasal. Este defecto se hace más evidente al emitir determinados fonemas ya que al la vibración palatina no funciona correctamente, no se crea la presión bucal necesaria para emitir los sonidos explosivos como la F, H, D, T, o silbantes como S, CH.	Orientar a la familia sobre la importancia de practicar ejercicios con la vibración de la lengua en el niño.	Al incrementar o aprovechar sus aptitudes, el niño puede adquirir un vocabulario adecuado y aprender a hablar como los otros niños. Lo que disminuye el sentimiento de aislamiento con respecto a los otros niños. Esto a la vez permite que el niño se integre a su medio.	Foniatra Terapeuta del lenguaje Ortodontista Personal de enfermería Familia.	Se logró la plena construcción de la madre y del niño acerca de la importancia de la rehabilitación.  La evaluación acerca del programa del foniatra y terapeuta del lenguaje se realizó a cabo en este problema, se logró determinar no sólo con la colaboración del medicamento, sino con la colaboración del paciente en el control del ruido.  Por lo que respecta a las acciones llevadas a cabo en este problema, se logró determinar no sólo con la aplicación del medicamento, sino con la colaboración del paciente en el control del ruido.
LESIONES ERITEMATOSAS EN LA PIEL	Eritema y prurito en área frontal y cuero cabelludo	La piel es el mayor órgano del cuerpo; individualmente la piel varía en cuanto a su resistencia a las lesiones. Todas las células del organismo necesitan un pH ambiental constante. Para mantener este pH casi neutro, los elementos ácido-básicos del organismo deben estar balanceados. La mayor parte de las bacterias patógenas se inhiben por un pH ambiental menor de 5.5 o mayor de 8.5. El sistema es provocado por una congestión activa de los vasos cutáneos con aumento del débito sanguíneo y de la temperatura cutánea. El prurito se asocia con algunas infecciones de la piel o de las mucosas. El prurito es uno de los síntomas principales de las reacciones de hipersensibilidad en los que se afectó la piel. El prurito es una variante del dolor.	Bañar sin jabón  Evitar que se resaque  Aplicar vinolmo-hidrocortisona crema, tres veces al día en las zonas afectadas.	Un estado patológico altera la fisiología de la piel modificando su pH y favoreciendo la acción de cualquier factor irritante como el jabón.  La piel y mucosas íntimas son las primeras víctimas contra agentes nocivos. Además el rascado provoca la aparición de lesiones proliferativas. Rascos provocan prurito por medio de la liberación de histamina y el prurito provoca nuevamente el rascado.  El vinolmo es una preparación antiprurítica que unido a la hidrocortisona, por la capacidad que tiene ésta de aliviar las manifestaciones de la inflamación, las reacciones alérgicas y algunos fenómenos inmunológicos, alivian la respuesta vascular a la lesión limitando la dilatación capilar y el intercambio de permeabilidad.	Personal de enfermería  Personal de enfermería  La familia.  Personal de enfermería.	Por lo que respecta a las acciones llevadas a cabo en este problema, se logró determinar no sólo con la aplicación del medicamento, sino con la colaboración del paciente en el control del ruido.  La familia.  Personal de enfermería.
NIVEL SOCIO-ECONOMICO Y EDUCACIONAL DEFICIENTE.	Situación económica deficiente, hábitos alimentarios, higiénicos, dietéticos inadecuados para su salud. Nivel educativo bajo.	Algunos de los factores que influyen en el proceso salud-enfermedad es el nivel socioeconómico que afecta en constante cambio a la salud del individuo y familia. La enfermedad es un reflejo que existe entre el hombre, modo de producción, formación socioeconómica-social, materialista, técnica y sociedad un momento es la aparición de determinadas enfermedades por grupo social. Las condiciones de saneamiento, la carencia de agua, la falta de educación para la salud en la población forman parte de los factores que repercuten notablemente en la falta de salud del individuo y la familia.	Dar educación para la salud para promover condiciones de vida mejores de acuerdo con los requerimientos socio-culturales.  Orientar a la familia para que detecte oportunamente problemas reales o potenciales que interfieren en el equilibrio del proceso salud-enfermedad.	Al orientar al individuo y familia para que detecten oportunamente problemas y propongan alternativas de solución, participarán activamente en desarrollar medidas de autocuidado tendientes a mantener un estado de salud óptimo, utilizando los recursos de salud disponibles.	Personal de enfermería  La familia.	Se orientó a la mamá y a los familiares sobre la utilización adecuada de los recursos con que cuenta en la comunidad, además de sus recursos personales.
HABITOS HIGIENICOS	Falta de aseo y mal olor corporal  Falta de aseo bucal  Vias sucias	Algunos líquidos corporales contienen sustancias químicas irritantes o pueden liberar toxinas, por descomposición bacteriana lo que produce olor desagradable. La boca se considera una cavidad séptica, además es húmeda, lo que propicia un medio favorable para la reproducción de microorganismos.	Baño de regadera  Mantener las uñas del paciente cortas y limpias.  Aseo bucal  Orientar al niño y a su mamá sobre la importancia de los hábitos higiénicos.	La piel está constituida por varias capas, éstas van formando células nuevas y por lo tanto, tienden a salir hacia la superficie por esto la piel se eliminando células muertas que son arrastradas por medio del jabón y el cepillado que se realiza durante el baño, además de estimular la circulación.  Al mantener las uñas cortas y limpias se evita la proliferación y diseminación de microorganismos patógenos.  El aseo bucal evita caries e infecciones bucales, ya que el cepillado remove las partículas que quedan de algunos alimentos.  La higiene es la ciencia de la salud y la manera de conservarla, se requiere asimismo, de prácticas que tienen por resultado el bienestar físico. Es importante una higiene personal adecuada para la salud en general.	Personal de enfermería  Personal de enfermería  Personal de enfermería.  La familia.	El paciente al inicio de su ingreso no era posible bañarlo con jabón, sin embargo al mejorar las lesiones en cara y cuello, se lo bañó y cepilló su aspecto personal, el niño manifestó que se siente cómodo.  Al principio se resistía a dejarse cortar las uñas.  Se le enseñó el cepillado dental y el aseo específico de la boca, en su caso y lo aprendió.  Por lo que respecta al paciente los resultados fueron satisfactorios, para ya se le va mejorando antes de comer y después de ir al baño.
ANSIEDAD	Irritabilidad  Temor a separarse de su madre	Los estados emocionales pueden alterarse por los estímulos ambientales, lo que un individuo percibe en una situación determinada, está modificado por sus experiencias pasadas, sus intereses presentes, su estado fisiológico y psicológico.	Proporcionar un ambiente de seguridad y confianza.  Planear y realizar terapia recreativa y ocupacional (leer cuentos, dibujar, conversar con el paciente).	El niño cuando se separa de sus padres o de su medio ambiente habitual, se siente solo y necesita comprensión para que se sienta en un ambiente de confianza, el acercarse, platicar y participar en la terapia ocupacional y/o recreativa lo ayudan a confiar y bienestar y sólo hará menos difícil la hospitalización.	Personal de enfermería  Familiar.  Equipo de salud.  Familiares (especialmente la madre).	Al principio el niño tenía temor a quedarse hospitalizado y se mostraba irritable, ya que nunca había sido hospitalizado, poco a poco fue perdiendo el miedo y aceptó la idea de que el estar hospitalizado era para mejorar su estado de salud.
ANSIUSTIA	Depresión  Llanto	Las ideas preconcebidas que un individuo tenga acerca de una situación o una persona, modifican su reacción y comportamiento en relación con esa situación o persona.	Apoyo emocional  Brindarle compañía en lo que respecta a	El conocer con certeza la causa de la angustia que experimenta el paciente permite actuar con seguridad para evitar y aliviar la situación crítica por la que pasa él y su familia, logrando un equilibrio psicológico.	Personal de enfermería.  Equipo de salud.	La adaptación del paciente al medio hospitalario y a su nueva situación y circunstancias por parte de los familiares fueron determinantes en la disminución de su ansiedad.

El equilibrio psicológico requiere la aptitud de percibir con claridad e interpretar los datos internos y externos.

su estado emocional

biológico-social, cuando ésta se desorganiza real o potencialmente como resultado de una situación angustiante.

La familia.

función de la angustia.

Ayudarlo a conservar el sentimiento de que se le considera una persona con sus propios derechos, tomando interés por él como individuo.

Un sentimiento de despersonalización contribuye a la angustia.

SENTIMIENTO DE MINUSVALÍA.

Delicente socialización.

Las personas deben sentirse valiosas como ser humano y deben sentir que su familia y los demás, con los que está en contacto, lo consideran una persona valiosa y digna. Si no se satisfacen estas necesidades de valía y estima, los sujetos tienen una mala opinión de sí mismos y se producen sentimientos de insuficiencia, frustración, alienación y desesperanza.

Orientar a los padres sobre el sentir del niño y sobre el trato afectivo sin llegar a la sobreprotección.

Trato efectivo  
Socializarlo con sus compañeros de unidad.

La confianza y la fe en los demás aumenta cuando se demuestra un genuino interés y preocupación por el bienestar físico, psicológico y social del individuo.

Los niños privados de amor y afecto no se desarrollan lo suficiente, aún si cubren sus necesidades fisiológicas.

Psicólogo  
Personal de enfermería  
La familia

Personal de enfermería  
La familia  
Compañeros de habitación.

Sus compañeros de habitación lo aceptaron de buen grado, se orientó a la madre sobre el manejo afectivo del niño, no es posible valorar en este momento los resultados obtenidos debido al bajo nivel socioeconómico y educacional de la madre.

GLOSARIO DE TERMINOS

ACUCIOSO	Minucioso, detallado.
ADITIVA (O)	Dícese de cada uno de los factores no alelomórficos que condicionan un mismo carácter contribuyendo a reforzar el efecto final.
AMPLITUD	Extensión, espaciosidad.
ANTROPOMETRIAS	Ciencia que estudia las proporciones del cuerpo humano por procedimientos de medición.
ARCADA	Estructura anatómica compuesta de una serie de arcos.
ARCADA ALVEOLAR O DENTARIA	Curva formada por la serie de alveolos en el borde libre de los maxilares superior e inferior.
CEFALOMETRIA	Determinación de la posición de cisuras y circunvoluciones cerebrales por medidas de la cabeza.  Determina el crecimiento del esqueleto facial.

<b>COBERTURA</b>	Cubierta que tapa o resguarda.
<b>COPASO</b>	Desplazamiento de los segmentos del maxilar superior, causa de las modificaciones que las fuerzas de tensión consecutivas a cirugía.
<b>COLGAJO</b>	Masa de tejidos separada incompletamente del cuerpo, en especial el que con fines quirúrgicos se corta de una parte para cubrir una superficie cruenta adyacente.
<b>CONCOMITANTE</b>	Que acompaña; accesorio; unido con otro.
<b>CONSANGUINIDAD</b>	Parentesco natural de individuos que descienden del mismo tronco.
<b>CRUENTAS</b>	Superficie desprovista de revestimiento epitelial.
<b>DEHISCENCIA</b>	Abertura natural o espontánea de una parte u órgano.
<b>DEPRESION</b>	Espacio o zona hueca o deprimida natural o accidentalmente. Desplazamiento hacia abajo o adentro.

DISTORSION	Malformación adquirida o congénita por torsión de una parte.
ECTODERMO	Hoja externa del blastodermo destinada a formar la epidermis.
ELECTROAUDIO- METRIA	Estudio por medio del cual se registran respuestas de intensidad y frecuencia que capta el oído por acción de electrodos. (electroaudiógrafo).
ELECTROAUDIO- GRAFO	Instrumento por medio del cual se registra la intensidad y frecuencia del oído.
ENDODERMO	Endoblasto, capa interna del blastodermoprimitivo.
ENDOGAMIA	Fecundación por la unión de células del mismo origen, matrimonio entre personas de una misma comunidad.
EPIDEMIOLOGIA	Tratado sobre las epidemias.
EPIDEMIAS	Enfermedad accidental transitoria, generalmente infecciosa, que ataca al mismo tiempo y en el mismo país o región a gran número de personas.

<b>ESTOMODEO</b>	Fosa bucal primitiva; invaginación del ectodermo del embrión, de la que se forma la boca y la parte superior de la faringe.
<b>FARINGOPLASTIA</b>	Operación plástica en la faringe, para dar una enlongación del paladar blando para dar una mejor cierre velofaríngeo.
<b>FERULA</b>	Tablilla de yeso o madera rígida que ayuda a inmovilizar algún miembro.
<b>FILTRUM</b>	Depresión central del labio superior compuesta por los dos arcos de cupido.
<b>FISTULA</b>	Comunicación artificial, quirúrgica o experimental, entre un órgano y una superficie mucosa o cutánea.
<b>FONEMA</b>	Cada sonido simple del lenguaje o letra diptongo o sílaba.
<b>FONETICO</b>	Ciencia de los sonidos vocales.
<b>FONIATRIA</b>	Tratamiento de los defectos del lenguaje o de la voz.

FORAMEN	(lat) agujero presente en la porción central de las narinas.
FOSETAS	Depresión que existe en la superficie de algún hueso.
GENESIS	Origen, principio, generación.
GENETICA	Ciencia que trata de la reproducción, herencia, variación y del conjunto de fenómenos y problemas relativos a la descendencia.
GENETISTA	Experto en genética.
GESTACION	Embarazo, preñez.
HABITAT	Región en la que vive naturalmente una especie animal o vegetal.
HERENCIA	Fenómeno biológico por el cual los ascendientes transmiten a los descendientes, cualidades normales o patológicas.
HERENCIA MULTI-FACTORIAL	Condicionada por genes de efecto aditivo, en interacción con el medio ambiente.

HERENCIA POLIGENICA	Condicionada por diversos genes.
HIPERRINOFONICA	Voz nasal.
HIPOPLASIA	Disminución de la actividad formadora o productora, desarrollo incompleto o defectuoso.
IDONEO	Que tiene buena disposición o suficiencia.
IMPEDANCIOMETRIA	Es un estudio por medio del cual se registra la impedancia acústica, que es la oposición que presenta el oído a la transmisión del sonido y su recíproca llamada complianza, que es la facilidad con que el oído transmite el sonido.
INDURADO	Endurecimiento de los tejidos de un órgano, región o parte endurecida anormalmente.
INTRAORAL	Dentro de la boca.
MESENQUIMA	Tejido conjuntivo embrionario que forma la mayor parte del mesodermo, y del que derivan los tejidos conjuntivos y vasos sanguíneos y linfáticos.

MESODERMO	Mesoblasto, capa media del blastodermo entre el ecto y el endodermo de que derivan el tejido conjuntivo.
OCLUSION DENTAL	Cierre de las arcadas alveolares y la cual puede ser normal o patológica. Relación del cierre alveolar de la arcada superior con la inferior.
ODONTOPELATRA	Especialista de niños en el tratamiento de los dientes.
OPTIMO	Estado ambiente propicio para el mejor cumplimiento de la función o actividad.
ORTODONCISTA	Quien alinea los segmentos dentales
ORTODONCIA	Situación regular de los dientes, corrección de las irregularidades dentarias.
ORTOPEDIA	Corrección quirúrgica y mecánica de las desviaciones y deformidades en general.
ORTOPEDIA DENTARIA	Corrección de las deformidades o ridades de los dientes.

<b>OTOLOGIA</b>	Suma de conocimientos relativos al oído.
<b>PERSPECTIVA</b>	Apariencia o representación engañosa de las cosas.
<b>PLACODA</b>	Placa o lámina del estodermo, que forma la primera diferenciación de algún órgano en el embrión.
<b>PROLABIO</b>	Porción roja descubierta del labio.
<b>PROSTODONCISTA</b>	Especialista en prótesis.
<b>PROSTODONCIA</b>	Prótesis dentaria.
<b>SEPTUM</b>	(lat) tabique nasal.
<b>SOFISTICACION</b>	Adulteración con sofismo.
<b>SOFISMO</b>	Argumento capcioso.
<b>SUSCEPTIBILIDAD</b>	Propiedad o disposición natural o adquirida para recibir modificaciones o impresiones.
<b>TERATOGENO</b>	Causante de los monstruos
<b>TRACCION</b>	Acción de estirar, tirar o atraer.

**VELO DEL PALADAR** Tabique músculo-membranoso, móvil, cuadrilátero, cuyo lado superior está fijo en el borde posterior de la bóveda palatina, y el lado inferior, libre y péndulo sobre la base de la lengua, presenta en su parte media la úvula.

**VISCICITUDES** Problemas o complicaciones de algo.

**VOMER** Lámina cuadrilátera compacta, impar y central como dos caras y cuatro bordes. En la parte posterior de las fosas nasales, cuyo tabique constituye. Se articula el esfenoides y el etmoides, por arriba, con los palatinos y maxilares superiores por abajo.