



318322
UNIVERSIDAD LATINOAMERICANA

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

11
24.

**"MANEJO MULTIDISCIPLINARIO DEL
PACIENTE CON LABIO Y PALADAR
HENDIDO"**

TESIS PROFESIONAL

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A:

MARLE SALOME GALICIA SANCHEZ



MEXICO, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1997



Universidad Nacional
Autónoma de México



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 esta 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.



DEDICATORIAS

A TI JESÚS :

Por ser una de las personas más importantes de mi vida. Te agradezco el haberme permitido terminar una licenciatura llenándome de tus bendiciones y por haber puesto en mi camino a las personas que colaboraron para alcanzar la meta deseada, así como los medios necesarios para conseguirlo. GRACIAS .

A MI MADRE :

Con admiración , respeto y agradecimiento porque sin su gran amor, sacrificios y apoyo en mí no hubiera podido llegar a disfrutar de estos logros en mi vida.

A MI PADRE :

Agradeciendo todo el esfuerzo, tus sabios consejos que realizaste para llegar a la meta deseada, ya que siempre me impulsó tu ejemplo y sobre todo la fe depositada en mí a lograr uno de los sueños de realización que puede tener un hijo a través de sus padres. LOS QUIERO MUCHO .

A MIS HERMANAS :

El saber el compromiso tan grande que tengo para con ustedes me incita a seguirme superando día con día para poderles dar lo mejor de mí. Con inmenso cariño deseandoles superación, éxito y que tengan fe en sí mismas, gracias por todo su cariño.

A MIS ABUELITOS Y TÍOS :

Con admiración y respeto por haberme impulsado a luchar por una vida mejor. Agradeciendo la base de mi formación como mujer y profesionista que con cariño, amor han sabido sembrar en mí todas estas virtudes. Y en especial a ti tía Clara porque estuviste en los momentos que más te necesitaba.

A MI ESPOSO :

Quiero agradecerte todo el apoyo, comprensión y la valiosa entrega que en cada momento de mi preparación me diste, y exhortarte a que continúes con el mismo entusiasmo que hasta ahora has mostrado para la consecución de una futura carrera y que en un momento de la vida no muy lejano podamos compartir la profesión que ambos anhelamos. TE AMO .

C.D. ANTONIO ZIMBRÓN LEVY :

Con profunda admiración y gratitud, por todo su apoyo y sabios consejos que me brindó, así como la fe depositada en mi persona, elementos que fueron fundamentales para alcanzar la meta deseada.

MIL GRACIAS .

A MI ASESOR Y DIRECTOR DE TESIS

C.D. JUAN CARLOS LÓPEZ NORIEGA :

Mi más sincero agradecimiento por su apoyo incondicional y sabios consejos que han influido para la preparación de mi tesis. **GRACIAS.**

A MI UNIVERSIDAD Y MIS PROFESORES :

Formar y esforzarse con la verdad es lo que me enseñó la Universidad a través de mis grandes profesores que en el transcurso de estos años contribuyeron hacer parte de mi.

AL HOSPITAL INFANTIL FEDERICO GÓMEZ :

Al ingresar al hospital me di cuenta que todo el aprendizaje de mi Universidad lo vine a reforzar en él, ya que en esos momentos tan difíciles encontré grandes personas como C.D. Violeta Magaña que me enseñó el camino que con esfuerzo y perseverancia podemos lograr como lo fue mi servicio social. **GRACIAS.**

A MIS FAMILIARES Y AMIGOS :

Mi agradecimiento por su participación directa o indirectamente en la culminación de mi profesión.

I N D I C E

Nombre de la Tesis : Manejo Multidisciplinario del paciente con
labio y paladar hendido

		Página
Introducción		1 - 2
Capítulo 1	Historia y Anatomía.	
Capítulo 1.1	Antecedentes históricos	3 - 8
Capítulo 1.2	Anatomía del paciente con :	
	- Labio normal	9 - 10
	- Paladar normal	11 - 15
	y Labio fisurado	
Capítulo 2	Clasificación, Embriología y Etiología.	
Capítulo 2.1	Clasificación de la hendidura labial y palatina	16 - 23
Capítulo 2.2	Embriología	24 - 35
Capítulo 2.3	Etiología	36 - 45
Capítulo 3	Técnicas quirúrgicas.	
Capítulo 3.1	De la hendidura labial	46 - 58
Capítulo 3.2	Del paladar hendido	59 - 66
Conclusiones		67 - 70
Glosario		71 - 74
Bibliografía		75 - 77

I N T R O D U C C I O N

Este padecimiento o malformación es conocida como Labio Hendido y Paladar Hendido, Fisura Labial y Palatina o Labio Leporino. Pero Petten, aduce que no debe llamarse Labio Leporino, ya que este sería como la fisura que presenta la liebre o el conejo, en la porción central del labio superior; en cambio en el humano la fisura se localiza a los lados de la línea media, y solo en casos extremadamente raros se observa en la porción central.

El término de Fisura o Hendidura es llamado de este modo porque existe una disrupción en la continuidad anatómica tanto en tejidos blandos, estructuras osteocartilaginosas subyacentes, este padecimiento puede afectar ya sea al labio o sólo al paladar. Sin embargo no sólo es la falta de continuidad real lo que ocasiona una hendidura; es el resultado de múltiples factores como son; de acuerdo por su *Embriología* una inadecuada migración mesodérmica de las células de la cresta neural; de acuerdo por su * Etiología * ya sea por Factores Hereditarios (Genéticos), Factores Ambientales o Infecciosos (Virus, Rx), Factores Teratógenos (Medicamentos), Edad Materna de Gestación.

Esta Malformación Congénita es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino, se localiza con mayor frecuencia del lado izquierdo que en el derecho y hasta la fecha se desconoce el motivo, con menor frecuencia bilateral y extremadamente raro en la porción central por lo que es más frecuente el Labio Paladar Hendido Unilateral.

Se presenta 1 entre 800 y 1000 nacimientos.

En las razas humanas la mayor incidencia es la raza negra, intermedia la blanca, y el mayor porcentaje en la raza amarilla (Oriental) que es de 1 entre 300 nacimientos.

En la Hendidura Labiopalatina existen diferentes clasificaciones, ya sea por:

- Principios Embriológicos.
- Grado de afección de esta malformación.

Pero ninguna clasificación ha sido aceptada universalmente, debido a la diferencia de lenguaje, inexactitud, omisión o por su complicación; por ello la que tomaremos en cuenta es la de Víctor Veau, al igual que para el manejo quirúrgico de la hendidura Labial y Palatina en la cual lo que se busca es Devolver la Función, Fonación, Lenguaje, Estética, por lo tanto la aceptación íntegra de estos pequeños.

Ya que este paciente desde su nacimiento recibe una serie de agresiones ya que son sometidos a intervenciones quirúrgicas desde muy temprana edad, por lo que son protegidos en demasía o rechazados y denigrados ya que son comparados con niños de sus alrededores, por lo que sufren un desajuste social.

De acuerdo a lo antes mencionado es importante llevar con este tipo de pacientes un Tratamiento Integral de las diferentes áreas que se requieren como son el Cirujano Maxilofacial, Odontopediatría, Pediatra, Cirujano Dentista, Psicólogo, Ortodoncista, Otorrinolaringólogo, Cirujano Plástico, Terapias de Lenguaje, etc. Ya que sin ellos no sería un Manejo Multidisciplinario del paciente con Labio y Paladar Hendido por lo tanto el Tratamiento estaría incompleto para poder ayudarlos a enfrentarse ante su sociedad o a salir adelante.



Capítulo 1.1 Antecedentes históricos

Historia de labio paladar hendido.

En su aproximación al problema de labio y paladar hendido, los cirujanos a través de los tiempos actuando para corregir el arreglo anatómico anormal del labio hendido, sus células y tejidos del paladar adquirieran una apariencia normal.

En la antigüedad muchas deformidades congénitas, incluyendo al labio y paladar hendido, fueron considerados evidencia de la presencia de espíritus malignos en los niños. Estos niños eran entonces, removidos de las tribus o unidad cultural y los dejaban morir en los alrededores salvajes, ya que se pensaba que eran castigos de Dios por lo que eran denigrados.

Se sabe que esta malformación va acompañada con la historia de la humanidad, ya que el primer reporte que se obtiene es de Aurlius Cornelius Celsus; que menciona la primera técnica quirúrgica para la reconstrucción de la fisura labial.

Existe una escultura de un jefe indio de las costas de Mayarit en México, que data del año 12 D.C., donde puede apreciarse un labio hendido.

El griego Galeno, en el año 170 D.C., menciona la fisura labial como colobometa. En el Museo Arqueológico de Lima, Perú, existen esculturas en cerámica con fisuras labiales del imperio Inca de los Andes, que data en el año 200 a 400 D.C.

En el Siglo XVI en Europa los niños que nacían con este defecto eran marginados junto con sus familiares, por creer que era castigo divino, no así entre los pueblos indígenas, ya que entre los Aztecas se consideraba como signo distintivo o marca selectiva reveladora de predestinación del efecto para llegar a ser sacerdotes, médico o poseedor de poderes sobrenaturales y mágicos, por lo que eran respetados o temidos.

Entonces en el siglo XVI cierra la hendidura del labio y provee una apariencia mas agradable practicando y necesitando del cierre de la hendidura palatina que fue apreciado en los círculos más limitados de la cirugía.

Yperman (1295 - 1351)

Fue un flamante cirujano quien escribió la primera descripción completa documentada sobre labio hendido y sus reparaciones quirúrgicas.

Franco (1556)

Escribió que los labios hendidos son a veces labios sin una hendidura de la mandíbula o del paladar. A veces la hendidura

es sólo superficial y otras veces la hendidura es tan larga y ancha como el labio mismo.

En 1561 escribió:

Esos que tienen hendido el paladar son más difíciles de curar, y ellos siempre hablan a través de la nariz.

La oclusión palatal por placas de oro y plata fue así mismo descrita en 1564 por Pare. Quién diseñó una placa como un obturador.

Tagliacozzi (1597)

Describió un cierre del labio utilizando sutura de colchonero pasada a través de todo lo largo del labio. Esta fue una partida desde la prevaleciente técnica del cierre con aguja y sutura como material de refuerzo.

El realizó el cierre del borde del labio hendido con una sutura triangular, un método común de sutura para la época, para aproximar los filos de la herida, se une el borde interno y el borde externo. Se refuerza el cierre con una larga aguja pasada a través del labio a una distancia del filo de la hendidura, la aguja fue sostenida en el lugar . Una técnica similar del cierre del labio estaba siendo utilizada por Pancoast en 1844.

Las deformidades palatinas causadas por la sífilis y heridas de bala interesaron a Jaques Moullier (citado por Gurlt 1898) quien pareció haber tenido la primera propuesta de sutura directa en la perforaciones palatales.

Sin embargo el riesgo de falla en la cirugía era grande y el sugirió que la falla podría ser ocultada con cera o una esponja (wax).

Davis Ritchie (1922)

Propone una clasificación que la hendidura congénita esta dividida en tres grupos dependiendo de la posición de la hendidura con relación a los procesos alveolares.

Grupo I

Hendidura prealveolar unilateral media o bilateral.

Grupo II

Hendidura postalveolar envolviendo solo el paladar blando, paladar blando y duro o la hendidura submucosa.

Grupo III

Hendidura alveolar unilateral, bilateral o media.

VEAU (1931)

Describe la clasificación de labio y paladar hendido dividiéndolo en cuatro grupos.

Grupo 1

Hendidura del paladar blando.

Grupo 2

Hendidura del paladar blando y duro extendiéndose hacia el foramen incisivo envolviendo así el paladar secundario.

Grupo 3

Hendidura completa unilateral extendiéndose hacia la úvula al foramen incisivo en la línea media y la desviación hacia uno de los lados usualmente extendiéndose por medio de los alvéolos en la posición de los futuros incisivos laterales.

Grupo 4

Hendidura bilateral completa, esta es una mezcla del grupo 2 y 3 extendiéndose adelante del foramen incisivo entre los alvéolos.

Kernahan y Stak (1958)

Reconocen la necesidad de una clasificación basada en la embriología, mas bien en la morfología.

La parte superior de la boca del foramen incisivo, la papila incisiva de la úvula, es entre el paladar primario y secundario.

Harkins y asociados (1962)

Fundan la Asociación Americana de la hendidura palatina presentando una clasificación de la hendidura facial basada en los principios de embriología usada por Kernahan y Stark.

1. Hendidura del paladar primario

A) Hendidura labial unilateral, bilateral, completa, prelabio, congénita.

B) Hendidura de los procesos alveolares, unilateral, bilateral, completa, media, submucosa, ausencia de dientes incisivos.

2. Hendidura palatina

A) Paladar blando, posteroanterior, unilateral, bilateral, completa, media, submucosa.

B) Paladar duro, posteroanterior, unilateral, bilateral, completa, vómer involucrado, submucosa.

3. Hendidura del proceso de la mandíbula

A) Labio, unilateral, bilateral, completa.

B) Mandíbula, unilateral, bilateral, completa.

C) Hendidura labial congénita.

4. Naso - ocular

5. Oro - ocular

6. Oro - aural

Boo - Chai (1966)

Reporto un caso extraño de cierre completo de labio hendido en aproximadamente 390 D.C., en China. Sin embargo, el nombre del cirujano no es mencionado.

En Europa muchas técnicas quirúrgicas fueron usadas para el tratamiento de heridas los principios de la era cristiana. Las cauterizaciones calientes tenían una especial participación en la cirugía árabe, donde el escarpelo fue favorecido por los cirujanos Greek y Roman.

El tratamiento de la deformidad palatina pudo ser modificada siguiendo la publicación por Walker, Collito, Mancusi, Ungaro y Meijer. Los datos indican los efectos del deterioro de la extensión lateral determinando la facilidad de reparación del labio.

Los autores sugieren la utilización de la técnica de adhesión del labio en algunos meses del cierre del labio sin el periostio lateral o de tejidos blandos determinando significativamente la incidencia de maloclusión.

El temprano cierre del paladar primario y secundario solo puede producir significativas deformidades dentales.

Roger (1967)

Si el paladar esta sólo ligeramente hendido y si puede ser obturado con algodón, el paciente hablara más claramente y a más temprana edad, o además como si también no hubiera hendidura, o mejor un paladar de plata puede ser aplicado con algo de éxito y retenido ahí

Kernahan (1971)

Propone una línea " Y " como la anterior clasificación. El foramen incisivo es el punto de referencia y el sistema provee una rápida presentación de la patología inicial.

Lindsag (1974)

Propone el simple cierre de los tejidos blandos palatinos con obturación de los tejidos duros del paladar durante 2 - 3 años de edad.

SPINA (1974)

Modifico y simplifico la clasificación

Grupo I

Hendidura del foramen incisivo, hendidura del labio con o sin hendidura alveolar

- A) Unilateral derecha, cuando involucra la arcada alveolar parcial.
- B) Bilateral total o parcial de uno o ambos lados.
- C) Media, total o parcial.

Grupo II

Hendidura del foramen transpositivo

- A) Unilateral derecha o izquierda.
- B) Bilateral.

Grupo III
Hendidura del foramen postincisivo

- A) Total.
- B) Parcial.

Grupo IV
Hendidura facial rara.

Pare (1975)

Fue también el primero en usar el termino * bec - de - liebre
* boca de liebre.

El tratamiento de la protrusión premaxilar usando un vendaje y la compresión externa del segmento premaxilar a ido reduciendo a un cierre más favorable del labio.

El desarrollo histórico del tratamiento del labio y paladar hendido tiene diferentes aspectos y hay alternativas que reciben prioridad con el tiempo de evolución, se debe hacer énfasis en la maloclusión siguiendo la cirugía del labio paladar hendido.

Capítulo 1.2 Anatomía del paciente con :

Características del labio normal.

Los labios son repliegues musculomembranosos situados en la parte anterior de la boca, cuyas superficies internas y externas están revestidas de mucosa y piel, respectivamente. Entre ambas superficies se encuentra alojado el músculo orbicular de los labios. Existe un labio superior y uno inferior que limitan la hendidura bucal, hendidura que se extiende aproximadamente desde el canino del lado derecho al otro lado izquierdo. Los dos labios se continúan entre sí formando la comisura labial.

Entre la cara dorsal de cada labio y la cara anterior del maxilar correspondiente se extiende un pequeño pliegue mucoso vertical que se conoce con el nombre de frenillo labial.

El tejido submucoso, entre el estrato muscular y la mucosa, se encuentran numerosas glándulas labiales. Asimismo, en el tejido subcutáneo están alojadas dos glándulas sebáceas y pilosas.

En el labio superior por su cara externa se pueden considerar dos zonas: una cutánea o labio blanco y otra mucosa o bermellón. El bermellón se desglosa en bermellón seco y húmedo. El primero forma parte más anterior del labio rojo, es por tanto visible desde el exterior. El segundo forma parte del posterior labio rojo. El límite entre la zona cutánea y el bermellón lo marca la línea cutáneo mucosa. Es una línea sinuosa que dibuja en el centro un arco de cuya concavidad es superior, el arco de cupido. Esta línea cutáneo mucosa está cubierta en toda su extensión de una cresta cutánea. La parte cutánea del labio presenta en su centro una depresión que se delimita por dos crestas verticales, que descienden desde la base de la columela a las partes extremas del arco de cupido. Esta depresión es el *filtrum* y estas crestas que lo limitan son las crestas filtrales.

Se denomina columela a la porción cutánea del subtabique nasal. Es pues la zona de unión de la punta de la nariz con el labio superior.

El surco nasolabial separa el labio superior de la mejilla.

En una vista de perfil, el labio superior sobresale y cubre la parte inferior. El bermellón en su porción central consigue su

máxima procedencia. Es el tubérculo medio del labio superior. Esta protrusión es más marcada en el niño que en el adulto.

El labio normal tiene dimensiones que son variables según los sujetos interesa conocer más que su valor absoluto su valor relativo, es decir, su proporcionalidad con el labio inferior y sus diferentes elementos de la cara.

Una cara armoniosa es aquella que todos sus elementos están bien proporcionados.

La longitud y la altura del labio superior deben ser iguales a las del labio inferior.

El labio normal está formado de dos mitades simétricas derecha e izquierda. La búsqueda de esta simetría es un principio importante que hay que tener en cuenta al tratar un labio hendido.

El labio no es un elemento estático de la cara. Es esencialmente elástico, blando, y móvil. Esta libertad y esta movilidad es indispensable para la articulación de los fonemas labiales, así como para la mímica. Factor de gracia y belleza, por lo que se debe de tomar en cuenta en la cirugía del labio y paladar hendido.

Un labio tenso es poco móvil que será siempre desarmonico por grande que sea la perfección de sus detalles morfológicos.

Anatómicamente en el labio inferior se distingue una fosita media, el surco mento labial, que se separa del labio inferior del mentón y una depresión media, que se adapta a la saliente del tubérculo del labio superior.

Las arterias de los labios proceden en gran parte de dos coronarias, que se desprenden de la facial a nivel de las comisuras. Distinguiremos una coronaria superior para labio superior y una inferior para el labio inferior.

Las venas de los labios, independiente de que las arterias circulan en su mayoría por debajo de la piel, y forman una red más o menos abundante. Terminan en parte en la vena facial y en parte en las venas submentonianas.

Los linfáticos son muy numerosos en ambos labios, reseman en los ganglios submaxilares.

Los nervios de los labios se diferencian en ramas motores y sensitivas, las motoras emanan del nervio facial.

Las sensitivas proceden del nervio suborbitario y del nervio mentoniano, (ramas del trigémino).

Características del paladar normal

Entendemos por paladar la pared superior de la boca, así como los labios son la pared anterior de la misma.

El paladar esta formado en sus dos tercios anteriores por la bóveda palatina, y en su tercio posterior por el velo del paladar.

Constitución anatómica de la bóveda palatina

La bóveda palatina, se compone de tres capas, que de arriba abajo son: una capa ósea, una capa mucosa y una capa glandular.

La capa OSEA esta constituida por la apófisis horizontal del maxilar superior soldada a las laminas horizontales de ambos palatinos.

El armazón de la bóveda palatina, liso por el lado nasal, es rugoso por el lado bucal y presenta numerosos surcos para el paso de los vasos y nervios de la región.

En los ángulos postero laterales de la bóveda se abren los agujero palatinoposteriores en la línea media y por delante se abre el agujero palatinoanterior, que marca el límite entre el paladar primario por delante y el paladar secundario por detrás.

La capa MUCOSA es de color blanco rosado cubre la región en toda su extensión. Es notable por su espesor, especialmente hacia adelante, por su resistencia y por su adhesión con el periostio subyacente.

La capa GLANDULAR a cada lado de la línea media existen glándulas palatinas situadas entre la mucosa palatina y el periostio subyacente. Son glándulas arracimadas análogas a las que hemos descrito en los labios.

Vasos y nervios de la bóveda palatina

Arterias:

Las arterias de la bóveda palatina proceden de la esfenopalatina y sobre todo de la palatina superior o descendente, ramas de la maxilar interna.

La arteria palatina superior desciende al conducto palatino posterior, dividiéndose en dos ramos: uno se dirige hacia atrás y son poco voluminosos, y otros más importantes se encaminan en la parte anterior de la bóveda. Uno de estos ramos, se denomina arteria palatina anterior.

La segunda arteria, la esfenopalatina. Llega a la bóveda palatina por el conducto palatino anterior y termina en la parte anterior de la región, anastomosándose con los ramos de la palatina superior.

Venas:

Siguen el mismo trayecto que las arterias, pero caminan en sentido inverso. Unas se introducen en el conducto palatino posterior, remontan a la fosa pterigomaxilar para terminar luego en el plexo pterigoideo.

Otras ascienden debajo hacia arriba del conducto palatino anterior y van a unirse con las venas anteriores de la mucosa nasal.

Linfáticos:

Los linfáticos forman en la mucosa una abundante red que continua con la red de las encías y con la del velo del paladar. Los conductos que emergen de esta red van a terminar en los ganglios que están situados sobre la yugular interna (cadena yugular interna).

Nervios:

Los nervios proceden del palatino anterior y del esfenopalatino interno, ramos del ganglio esfenopalatino. El primero llega a la bóveda palatina por el conducto palatino posterior, el segundo por el conducto palatino anterior. Se anastomosan entre sí en el tercio anterior de la región y se distribuyen por los elementos propios de la mucosa (filetes sensitivos) y por las glándulas (filetes secretorios).

Constitución anatómica del velo del paladar

El velo del paladar es un tabique músculo membranoso que se prolonga por detrás de la bóveda palatina y de ahí el nombre de la poción blanda del paladar.

Esencialmente móvil y contráctil, el velo del paladar puede descender o elevarse. Al bajar llega a ponerse en contacto con la lengua. Obra a modo de esfínter e intercepta toda comunicación entre la cavidad bucal y la faringe. En la parte posterior del paladar blando se haya la úvula aunque juega un papel poco activo en el cierre nasofaríngeo. Ambos lados de la

úvula y hacia afuera se proyectan los pilares anteriores (palatoglosos) y posteriores palatofaríngeos entre los que se encuentran las amígdalas.

El paladar blando esta constituido por la aponeurosis palatina, los músculos del paladar, la mucosa bucal y nasal, así mismo de glándulas del tipo salival menor.

Aponeurosis del velo paladar

Es una ancha hoja tendinosa, muy resistente, que continua por detrás de la bóveda palatina ósea. Sólo ocupa el tercio anterior del velo. Su recorrido anteroposterior no excede de 15 mm. Esta aponeurosis, pieza fundamental para la estática y la mecánica del velo del paladar van a fijarse los músculos del velo.

La aponeurosis palatina se inserta hacia adelante del borde posterior del paladar óseo y a la espina nasal. Lateralmente la aponeurosis se fija al gancho de las apófisis pterigoides derecha e izquierda, de las que parece irradiar confundiéndose con la pared de la faringe. Hacia atrás tiene un borde libre que corresponde al borde libre del paladar blando.

Es realmente un punto de apoyo sólido para los músculos del velo del paladar, en particular para el periestafilino externo o tensor del paladar, tal vez el más importante músculo de la región.

Músculos del velo del paladar

Son diez, cinco a cada lado y se designan con un nombre compuesto de dos términos: el primero recuerda su origen; el segundo su terminación en el paladar (estafilino, palabra de origen griego que se significa úvula).

Periestafilino Externo (Tensor). Una función accesoria de este músculo es su acción sobre la trompa de Eustaquio, permitiendo la equiparación entre las presiones del oído medio y la cavidad nasofaríngea.

Periestafilino Interno (Elevador). Actúa como una onda y lleva al paladar blando hacia arriba y atrás.

Palatoestafilino o acigos de la úvula (único músculos propio del paladar). Cuando se contraen, los palatoestafilinos contraen la úvula encobrados hacia atrás y costando el velo del paladar en sentido de su longitud.

Glosoestafilino o Palatogloso (Actúa en oposición del elevador del paladar, estrechando la apertura entre la faringe y la boca durante la fonación). Eleva la base de la lengua y desciende al velo. Actúa estrechando la apertura entre la faringe y la boca durante el acto de la fonación.

Faringoestafilino o Palatofaríngeo (Elevador de la faringe y de la laringe, durante su contracción ayuda al cierre nasofaríngeo).

Mucosa

La cara superior y la cara inferior del velo del paladar se hallan revestidas por una membrana mucosa.

La mucosa superior no es más que la continuación que la mucosa nasal, así como la mucosa inferior es la continuación de la mucosa bucal.

Glándulas del velo del paladar

Muy numerosas de tipo salival menor, se hallan distribuidas en dos capas una superior y una inferior.

Vasos y nervios del paladar

Arterias. Proceden de tres orígenes:

- De la palatina superior o descendente (rama de la maxilar interna).
- De la palatina inferior o ascendente (rama de la facial).
- De la faríngea inferior (rama de la carótida externa).

Venas. Se dividen en dos grupos:

- Venas superiores que terminan en el plexo venoso de la fosa cigomática.
- Venas inferiores que se unen a las venas de las amígdalas y con las de la base de la lengua, desembocando finalmente en la yugular interna o una de sus afluentes.

Linfáticos. Se dividen en superiores e inferiores y van a parar a los ganglios de la cadena yugular interna.

Nervios. Pueden ser:

- Los nervios sensitivos nacen en el nervio maxilar superior. El trigémino es pues el nervio sensitivo del velo del paladar.

- Los nervios motores tienen un origen más discutido. Sin embargo por fisiología y patología parecen ser que todos los músculos motores del velo son tributarios de la raíz interna del nervio espinal, que inervan también la laringe y los músculos laríngeos. La única excepción es el periestalfino externo, cuyas fibras motoras proviene sin duda de alguna del trigémino por el maxilar inferior.

En lo que respecta a la anatomía del labio fisurado existen todos los elementos anatómicos del labio normal, aunque existe un desplazamiento e hipoplasia regional de estos elementos anatómicos; por lo tanto se debe de tomar en cuenta estas alteraciones para el tratamiento quirúrgico, ya que la mayoría de las deformaciones del esqueleto facial son a menudo la causa de malos resultados morfológicos obtenidos después de la cirugía del labio hendido.

Capítulo 2.1 Clasificación de la hendidura labial y palatina

Características del labio fisurado

En el labio malformado existen todos los elementos anatómicos del labio normal, aunque estén desplazados y aunque muchas veces hipoplásticos.

Existe pues una hipoplasia regional que no debemos nunca olvidar desde el punto de vista del tratamiento quirúrgico a elegir.

Labio hendido unilateral

La fisura está situada por fuera de la cresta filtral. Todos los elementos de la parte media del labio forman parte del borde interno de la fisura.

El arco de cupido y el filtrum tienen una diferencia evidente. La cresta filtral del labio hendido es algo más corto y más oblicua que la de la mitad opuesta del labio, también sobresalen menos. Esto es consecuencia de la gran hipoplasia regional. El labio fisurado está falto de altura de tal manera que la línea cutaneomucosa y la parte mucosa del labio están desviadas en dirección al suelo de la nariz.

Hay pues un desarrollo insuficiente de las partes próximas a la fisura labial. Este insuficiente desarrollo es más marcado sobre la parte mucosa del labio. La mucosa es delgada seca y descarna con facilidad por defecto del desarrollo de las glándulas subyacentes. El músculo subyacente está mal desarrollado.

El borde externo de la fisura parece mejor conformado. La mucosa es abundante y de conformación normal. El músculo orbicular de los labios está mejor conformado. Este borde externo es asiento de una hipoplasia. La colocación de la cresta filtral precisa el sitio exacto de la fisura. La separación de los dos bordes de la fisura labial en su parte más baja aumenta cuando el niño ríe. La gran separación que se crea es consecuencia de la retracción muscular.

Nariz

La aleta nasal del lado afectado está aplanada e hipertrofiada. Los cartílagos alares no confluyen en la punta de la nariz, como es normal, si no queda el cartílago alar afecto separado del opuesto por la interposición del tejido adiposo. La porción externa de la aleta nasal tiene una implantación más baja que la aleta sana. Esto es debido a la retracción muscular que



ejerce en ella la musculatura de la porción externa del labio, y al defecto óseo a nivel de la fisura maxilar que coincide con la zona de implantación de la aleta nasal.

La base de la columela esta desviada hacia el lado sano. La punta de la nariz es más ancha y presenta en su centro una muesca, creada por la separación de los cartilagos alares en los labios unilaterales, cuando el suelo nasal no esta hendido aparece casi siempre aumentando en su diámetro transversal.

Labio hendido bilateral

El centro del labio el prelabio está separado, aveces completamente de las dos partes laterales.

El insuficiente desarrollo es siempre manifiesto sobre esta parte central.

El prelabio esta falto de altura tanto en la parte cutánea o mucosa. Su desarrollo es muy insuficiente. El arco de cupido no es reconocible. No hay cresta cutánea por encima de la línea cutaneomucosa. El filtrum y crestas filtrales no están claramente desarrolladas. La parte media del músculo orbicular no esta desarrollada.

El labio hendido bilateral y la hipoplasia se extiende la parte inferior de la nariz. La columela es corta y a veces casi inexistente. Las aletas nasales presentan las mismas características que en el labio unilateral.

Clasificación clínica del labio hendido y fisura palatina

La clasificación aprobada por la Confederación Internacional de Cirugía Plástica y Reconstructiva, que se basa en los principios embriológicos de Kernahan - Strak, mencionó que la fisura que se encuentre por delante del foramen incisivo (nasopalatino), se considera paladar primario (fisura del labio y premaxila), y se llamara paladar secundario, al localizado por detrás del foramen incisivo (nasopalatino), y se llamara paladar secundario. Al localizado por detrás de foramen incisivo (paladar duro y blando).

Se han descrito varias clasificaciones para la fisura labiopalatina, pero ninguna ha sido aceptada universalmente, debido a las diferencias del lenguaje, inexactitud, omisión y por ser complicadas, por ello se tomara en cuenta la de Victor Veau, por considerarla al mismo tiempo que completa de fácil comprensión y retención.

En 1931 Veau clasifico los grados de deformidad por simple numeración:

Grupo I Hendidura de paladar blando
Grupo II Hendidura de paladar blando y duro
Grupo III Hendidura unilateral completa de alvéolo paladar duro y blando.

Esta clasificación tiene el inconveniente de que no menciona la fisura del labio y el alvéolo por eso se tomara encuentra la siguiente clasificación:

Labio Hendido Cicatrizal

Lo podemos considerar como la variedad mas benigna del labio hendido.

La malformación consiste en una ligera depresión del borde mucoso asociada con un surco vertical en el labio cutáneo.

La denominación de cicatrizal en realidad es impropia, puesto que clínicamente no se puede hallar indicio alguno de curación de una herida o ulcera. Se considera más acertada la denominación francesa ((formes larvees))).

Labio Hendido Simple

Se localiza una muesca más o menos profunda del labio superior, que abarca todo el bermellón y se extiende hacia el labio cutáneo. La muesca puede comprender todo el labio cutáneo o solo parte de el.

Los dientes son frecuentemente anómalos o están desviados, y pueden ser unilateral o bilateral.

Labio Hendido Total

Es una hendidura que afecta la totalidad del labio y del paladar primario, limitado por detrás el agujero palatino anterior.

La arcada alveolar esta dividida. La nariz está ensanchada por alargamiento e hipertrofia de la aleta nasal. Puede ser unilateral o bilateral.

Formas Asimétricas

Las formas del labio hendido bilateral pueden ser muy variadas, simple de un lado y total del otro. En estos casos se catalogan como formas asimétricas. Pueden así mismo estar asociadas a una división palatina simple o total, unilateral o bilateral.



Labio Hendido Central

Es una hendidura que abarca la totalidad del labio, tanto del lado derecho como del lado izquierdo, con agenesia total del prelabio y premaxila.

Labio Hendido Inferior

Es una fisura que comprende un bermellón y puede extenderse por la zona cutánea del labio. Según la cantidad de la zona afectada se dice que comprende los 3/3, 2/3, o simplemente 1/3 del labio. Puede asentar en la parte media del labio como generalmente ocurre en esta rara malformación, o bien localizarse en el labio izquierdo o del lado derecho del labio.

Fisura Palatina Alveolar

Esta fisurado únicamente el reborde alveolar.

Fisura Palatina Simple

El paladar esta fisurado pero el reborde alveolar esta intacto. La deformación puede limitarse al paladar blando o estar afectado el paladar óseo o hasta el agujero palatino anterior. La forma más leve es la fisura submucosa en la que estando conservada la mucosa, la fisura se limita a la zona muscular del paladar blando. Esta siempre asociada a úvula bífida.

La fisura puede comprender 1/3, 2/3, 3/3 del paladar blando, denominándose división palatina simple estafilosquisis o también afectar 1/3, 2/3, 3/3 del paladar óseo denominándose división palatina simple uranoestafilosquisis.

Fisura Palatina Total

Puede ser unilateral o bilateral. En la fisura unilateral total, la hendidura pasa entre el hueso incisivo y el maxilar superior del lado correspondiente extendiéndose hacia atrás entre la apófisis palatina de los maxilares y las laminas horizontales del palatino. El tabique nasal esta inserto en la apófisis palatina el lado opuesto.

En la fisura total bilateral, el hueso intermaxilar esta completamente separado del reborde alveolar de ambos lados. Esta desplazado hacia adelante y arriba.

Fisura Palatina Central

Va asociada siempre a un labio hendido central. Presenta una agenesia total de las apófisis palatinas de los maxilares superiores, de las laminas horizontales del palatino y del paladar blando.

Labio Hendido y División Palatina

Lo más frecuente es una fisura palatina total este asociada a un labio hendido también total, ya sea unilateral o bilateral.

Puente Cutáneo

Consiste en la existencia de una masa de partes blandas que forman un puente entre los bordes de la hendidura palatina.

Alteraciones anatómicas:

Al observar una hendidura que abarca la cavidad bucal hasta el piso nasal, con marcada deformidad del ala nasal, continuando el proceso alveolar, paladar duro y blando.

Desde el punto de vista muscular existen alteraciones de los orbiculares de los labios y el borde bermellón, las arterias coronarias, ramas de la facial se anastomosan en la porción central de la arteria septal ascendente y lateralmente con la arterial lateral nasal.

En el paladar blando la alteración de los músculos de la úvula, periestafilino externo e interno, faringoestafilino y el glosostafilino.

Desde el punto de vista dentario existen órganos dentarios supernumerarios y son conocidos como eumórficos presentando característica clínicas similares a los normales.

Alteraciones funcionales

Las fisuras labiales y palatinas producen alteraciones funcionales variadas, la primera que se encuentran los padres es para su alimentación ya que existe dificultad para la succión, alteración del lenguaje por la incompetencia velofaríngea hablan con hiperrinofonia o hipernasalidad.

El colapso de los segmentos maxilares cuando no se lleva a cabo un tratamiento ortodóntico y ortopédico adecuado, provoca mal oclusión dentaria y por lo tanto aumento de la caries por la dificultad de un cepillado eficiente que propicia cierto grado de enfermedad periodontal.

Los problemas auditivos vienen a agregarse a los anteriores, ya que presentan infección en el oído medio y por consiguiente disminución de la agudeza auditiva.

Deformaciones óseas del fisurado:

Las deformaciones del esqueleto son a menudo la causa de los malos resultados morfológicos obtenidos después de la operación de un labio hendido.

Estas deformaciones tienen aspectos diferentes según la forma anatómica de la malformación, según el tratamiento quirúrgico que ha sido practicado y según la edad del sujeto.

Describimos las lesiones óseas de las diferentes formas anatómicas de un labio hendido, así como las deformaciones óseas que se ocasionan después de reparar quirúrgicamente un labio hendido.

Uno de los objetivos importantes de la cirugía de las fisuras labio palatinas es el obtener un cierre anatómico y funcional este es un hecho aceptado universalmente.

Es conocido a través de tiempo y por diferentes autores el efecto de interferencia que se sucita cuando la cirugía es realizada a edades tempranas debido comúnmente a la interrupción vascular así como a disecciones amplias y la formación de cicatrices.

La fisura labiopalatina y sus deformidades asociadas son mejor entendidas actualmente.

Deformaciones óseas primitivas en el labio hendido unilateral total con fisura palatina:

En esta forma la más frecuente, la hendidura ósea divide enteramente el maxilar superior en dos partes, situada a un lado y a otro del agujero palatino anterior.

Las deformaciones óseas primitivas se observan en el nacimiento y en el primer mes del niño malformado. Se caracteriza por un desplazamiento divergente de los dos fragmentos del maxilar superior.

Los desplazamientos que ocasiona en el gran fragmento son el resultado de las tracciones musculares que tiene lugar sobre un paladar y un labio hendido.

La tracción que se ejerce desde fuera es debida a la tonicidad del músculo del labio.

El pequeño fragmento está poco desplazado por que los músculos de labio no se insertan sobre el y la lengua lateralmente apenas la empuja.



De esto resulta un aplastamiento de la nariz una desviación del subtabique, con desplazamiento en la punta de la nariz hacia la hendidura. La deformación de la nariz es consecuencia de las deformaciones óseas, las alteraciones óseas están influenciadas también por la hipoplasia que afecta el piso medio de la cara. Esta hipoplasia es más acentuada en los bordes de la fisura.

Deformaciones óseas postoperatorias en el labio hendido unilateral total con fisura palatina:

Los desplazamientos del gran fragmento consiste en un movimiento de retroceso que comprende toda la arcada alveolar anterior, hasta el primer molar temporal. La desviación hacia afuera de la arcada posterior no se corrige. Este movimiento de retroceso que se puede ser mas o menos acentuado, es muchas veces la causa de una retrognatia incisiva superior. Toda la región incisiva, incluyendo la porción alveolar y los dientes correspondientes, están retruidos.

Esta serie de alteraciones morfológicas que pueden llamarse postoperatorias no se detienen, si no que se van evolucionando a lo largo de todo el crecimiento agrabandose cada vez más el proceso.

Esta evolución deformatica y progresiva hay que tomarla muy en cuenta para no olvidar un tratamiento ortopédico de los fisurados (Regularización de las arcadas maxilares mediante placas). Es la principal arma terapéutica de que disponemos para evitar y corregir las deformaciones óseas y postoperatorias.

Deformaciones óseas primitivas en el labio hendido bilateral total con fisura palatina:

Son muy semejantes a las del labio hendido total unilateral. La diferencia radica en la región incisiva central que llamamos premaxila.

Esta premaxila es la que sufre mayor deformidad esta proyectada hacia adelante debido a la presión ejercida por la lengua y por el crecimiento de vómer. Estas dos fuerzas de proyección anterior no encuentra la contrafuerza que normalmente ejerce el músculo orbicular de los labios.

Contrarrestando a la gran proyección anterior de la premaxila, los dos fragmentos laterales están poco desplazados. La hipoplasia puede ser considerable.

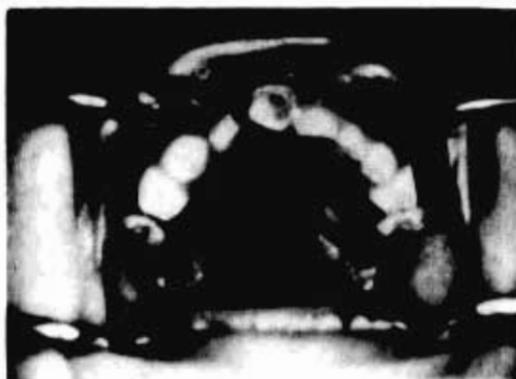
Deformaciones óseas postoperatorias en el labio hendido bilateral total con fisura palatina:

Tal como ocurre en el labio hendido unilateral con división palatina, los fragmentos externos sufren una desviación hacia adentro. Esto trae como consecuencia un aplanamiento lateral de la cara y una endognatia anterior.

La premaxia, debido a la tensión ejercida por el labio reparado, sufre un retroceso hasta llegar a tomar apoyo sobre el borde anterior de los fragmentos laterales. Con ello, se acentúa la endognatia, puesto que los fragmentos laterales son hipoplásticos.

Estas deformaciones postoperatorias, como en el caso del labio hendido unilateral, no se detiene, sino que van evolucionando a medida que el no crece en consecuencia la endognatia se agrava. La premaxila se coloca progresivamente en posición normal, por presión sobre el borde anterior de los fragmentos laterales, pero al mismo tiempo esta presión agrava la endognatia.

A fin de evitar esa deformación progresiva, se deberá colocar la premaxila entre los fragmentos laterales y en posición adelantada respecto a estos, mediante una expansión, ortopédica que se mantendrán durante todo el periodo del crecimiento.



Capítulo 2.2 Embriología

Generalidades :

En medicina se entiende por crecimiento el aumento del tamaño de un ser vivo, este fenómeno va acompañado de una diferenciación morfológica y funcional de las células tejido y órganos. La suma de todos los procesos del crecimiento y la diferenciación es lo que conduce el desarrollo.

El desarrollo esta determinado por el plan estructural de cada organismo y tiene por base el patrimonio hereditario. Diversos factores endógenos y exógenos los cuales pueden producir desviaciones.

Generalmente se acepta una división en tres etapas en el desarrollo embrionario desde la fecundación hasta el nacimiento.

Desarrollo

En general se distinguen los grados de desarrollo o periodos siguientes:

1. Desarrollo prenatal (periodo embrionario y fetal).
2. Desarrollo postnatal (etapas posteriores al desarrollo corporal).

Desarrollo Prenatal

Desde la fecundación hasta el nacimiento. Este periodo comprende dos fases:

- 1) El periodo embrionario, hasta el tercer mes del embarazo.
- 2) El periodo fetal, desde el tercer mes del embarazo hasta el nacimiento.

Periodo embrionario

A los tres días aproximadamente de la fecundación llega el huevo al útero, días después tiene lugar la implantación en el endometrio, se produce la segmentación y la diferenciación en embrioblastos con membrana trofoblástica.

En la semana siguiente se desprende el embrión del saco vitelino. El desprendimiento termina a final del primer mes. El embrión tiene una longitud de 6-8 mm con un voluminoso cerebro,

existen los esbozos de todos los sistemas orgánicos y el corazón empieza a latir.

En el segundo mes desaparecen las braquiias y la prolongación caudal reconociendo los órganos sensoriales externos y aparecen las extremidades.

Periodo fetal

Se

caracteriza por el crecimiento rápido, la edad del feto suele expresarse por la longitud de coronilla a rabadilla (C.R.) talla en posición sentada (C.T) la longitud de coronilla talón.

Una de las modificaciones más notables que ocurren en este periodo es el desarrollo de la cabeza se vuelve más lento en comparación con el resto del cuerpo.

Durante el tercer mes termina la organogenesis; las formas corporales se vuelven mas humanas, el grueso abdomen y las extremidades cortas; desaparece el revestimiento veloso en la decidua y se forma la placenta. Los ojos en etapa inicial se orientan lateralmente, quedan situados en la superficie central de la cara, la nariz se alarga quedando visible el punto, formación de los párpados y de los labios, reducción palatina del tamaño del abertura bucal; se termina la formación del pabellón de la oreja y este junto con el oído interno hacia atrás y hacia arriba, las orejas se sitúan a los lados de la cabeza. El embrión recibe el nombre de feto.

En el cuarto mes el feto aumenta su longitud rápidamente, el peso del feto aumenta poco durante este periodo.

En el final del quinto mes los genitales externos se han diferenciado hasta tal punto que en ellos puede reconocerse el sexo correspondiente. El vello parecido durante el tercer mes se extiende ahora por todo el cuerpo quedando cubierto en una fina capa de pelo llamado " lanugo ".

Aparecen los primeros movimientos activos del feto, se perciben los tonos cardíacos, la piel empieza a segregar cebo.

En el sexto mes el lanugo de la cabeza es remplazado por cabello; se inicia el desarrollo del pedículo adiposo la longitud y el peso se eleva.

A partir del séptimo mes el cierre palpebral se pierde; al final de este mes el feto aumenta considerablemente tanto en su longitud como en su peso.

El maxilar inferior sufre también cambios importantes en el período fetal. Hasta la formación del paladar el maxilar inferior se encuentra en una posición retrognática, pero después crece en mayor proporción que el maxilar superior para dar cabida a la lengua y el embrión adquiere un aspecto de prognatismo inferior. Más adelante vuelve a disminuir el crecimiento de la mandíbula y, en el nacimiento, la relación más frecuente es la de retrognatismo inferior en relación con el maxilar superior.

Durante los meses siguientes la piel de un rojo oscuro y arrugada se torna más pálida y lisa por el aumento de la grasa subcutánea, las formas corporales se redondean, el lanugo desaparece, el cabello aumenta su tamaño, las uñas se cornifican y se redondean las puntas de los dedos. En los niños penetran los testículos en el escroto y en las niñas los grandes labios cubren a los pequeños, se afirman los cartilagos de la nariz y de las orejas, y siguen aumentando su peso corporal que va de 2.5 a 3.0 Kg de peso, de 45 a 50 cm de longitud.

Desarrollo Maxilofacial

Desde 1808 Meckel menciona por primera vez, la teoría de la fusión de los procesos en la porción central de la cara; posteriormente Baer en 1828, Rathker en 1832, Kolliker en 1860 y Kollman en 1868 apoyaron esta teoría, pero no fue hasta 1901, cuando Dursy y Wilhelm por los estudios efectuados en embriones, popularizaron la teoría del desarrollo embrionario, que se basa en cinco procesos de la fusión de la línea media, formando la cavidad bucal primitiva o estomodeo.

En la etapa inicial, el centro de las estructuras faciales en desarrollo es una depresión ectodérmica llamada estomodeo, esta constituido por una serie de elevaciones formadas por proliferaciones del mesenquima. Los procesos o apófisis mandibulares se advierten caudalmente al estomodeo, los procesos maxilares, lateralmente, y la prominencia frontal, redondeada en dirección craneal. A cada lado de la prominencia y por arriba del estomodeo se advierte un engrosamiento del ectodermo superficial la placoda nasal.



El fondo del estomodeo esta separado de la extremidad del intestino cefálico por la membrana bucofaringea, constituida por dos capas: el endodermo del intestino y el ectodermo del estomodeo.

A principio de la quinta semana el embrión muestra ya los arcos branqueales en su mayor desarrollo externo. Examinando el embrión desde la parte cefálica hacia caudal pueden distinguirse cuatro áreas bien diferenciadas.

1. Proceso frontonasal
2. Proceso maxilar
3. Arco mandibular o primer arco branquial
4. Tirogloso

El proceso fronto nasal, también llamado prominencia frontal, que no lo consideran en si como un verdadero proceso, ocupa una superficie muy extensa en las partes anteriores y anterolaterales del cerebro.

Los dos procesos maxilares se originan en el arco mandibular el cual emerge como dos pequeñas prolongaciones que van a colocarse entre las partes mas laterales del proceso fronto nasal y el arco mandibular.

El arco mandibular presenta un borde cefálico libre y nitido que se separa del proceso frontonasal por la hendidura oral o bucal. La hendidura oral esta constituida por la porción ectodermica del tracto alimenticio que formara la boca y la parte de la cavidad nasal, en este estadio (30 a 35 días) ya se comunica con el intestino cefálico por desaparición de la membrana bucofaringea.

Durante la quinta semana aparecen los pliegues del crecimiento rápido, los procesos nasolaterales y nasomedios, que rodean a la placoda nasal, la cual forma el suelo de una depresión, la fosita nasal.

Los procesos nasolaterales formaran las alas de la nariz y los procesos nasomedios las porciones medias de la nariz labio superior, maxilar y todo el paladar primario.

Los procesos maxilares se acercan a los procesos nasomedios y nasolaterales, pero están separados de los mismos por surcos definidos.

Entre la quinta y la sexta semana aparecen en el proceso frontal las vesículas oculares, situadas en la superficie lateral y cefálicas de los procesos maxilares y formadas en un

principio por un endurecimiento del ectodermo que posteriormente se invagina creando una placa cerrada, separada del ectodermo que originara más tarde el globo del ojo. También en este mismo estadio aparecen las placas olfatorias en la superficie del proceso frontonasal. Constituidas por dos zonas de espaciamiento del ectodermo que después se sumergen para formar los orificios olfatorios o nasales, situados en las regiones caudolaterales del mismo proceso.

En el principio de la sexta semana se distinguen claramente los orificios nasales rodeados en toda su extensión, menos por la parte caudal, por un crecimiento del ectodermo y del mesodermo subyacente: los procesos nasales medios y laterales. Hacia la mitad de la sexta semana las partes de los procesos nasales laterales que bordean los orificios nasales se llevan en formas de curvas que ya sugieren la formación de las alas de la nariz, y se aproximan más a los procesos maxilares con los cuales se uniran en un estadio un poco más avanzado con una trama continua de tejido que por primera vez separa los orificios nasales de la abertura bucal, el paladar primitivo.

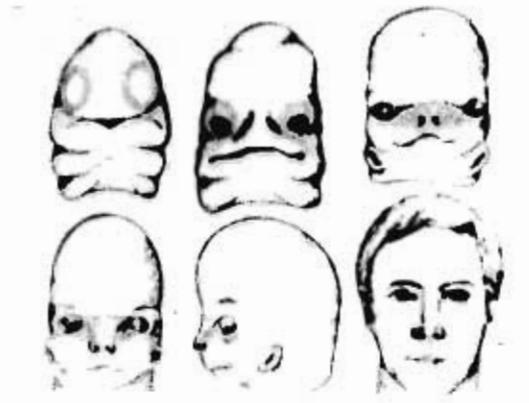
Si el proceso maxilar no se une con el proceso nasal medio, la fisura persistira, como la anomalia conocida como LABIO HENDIDO.

La abertura de la boca va disminuyendo de tamaño por la función progresiva de los procesos maxilares y el arco mandibular y lograra su forma característica algunas semanas después cuando aparezcan los labios y la encía,

La forma en que se unen los procesos maxilares con los nasolaterales es más complicada. En la etapa inicial estas estructuras están separadas por un surco profundo, el surco nasolagrimal. La presión de los procesos sólo ocurre cuando este surco ha sido cerrado y forma parte del conducto nasolagrimal.

Los procesos nasomedianos se fusionan en la superficie y también a nivel muy profundo. Las estructuras formadas por la fusión de estos procesos reciben, en conjunto, el nombre de segmento intermaxilar. Que consiste en lo siguiente:

1. Región central del labio, llamada *filtrum*.
2. Hueso premaxilar, que lleva los cuatro incisivos.
3. Componente palatino, que forma el paladar primario en forma triangular.



En el principio de la séptima semana puede reconocerse la mayoría de los rasgos faciales. Los orificios nasales han pasado a ser verdaderas aberturas nasales, separadas por el septum nasal externo, que es el único vestigio que queda, junto con una pequeña zona media del maxilar superior, de lo que fue el extenso proceso fronto nasal. El puente de la nariz es casi horizontal y no puede verse.

En los bordes superior e inferior de los ojos aparecen invaginaciones del ectodermo dirigidas hacia abajo desde la región frontonasal y hacia arriba desde la región maxilar, que formaran respectivamente el párpado superior y el inferior.

El maxilar inferior se encuentra casi completo y solo queda una fisura media poco pronunciada que se eliminara cuando terminen de unirse los procesos nasales medios y que formaran el filtrum del labio superior. En algunas ocasiones esta fisura puede persistir, después del nacimiento como fisura media o labio medio, es mucho menos frecuente el labio medio. También se ha adelantado la formación de la mandíbula y aparece una prominencia media, debajo de la abertura de la boca quedara origen al mentón.

La hendidura labial unilateral y bilateral, resulta de una falla, en grado variable en la unión de los procesos nasomedial y nasolateral; y como existe una alteración del labio, esta puede observarse a nivel gingival aun cuando la hendidura labial sea muy pequeña, existe una simetría nasal importante que no puede ser explicada únicamente en base a una alteración mecánica del crecimiento.

Desarrollo del paladar:

El desarrollo del paladar ha sido bien descrito desde 1869 por Dursy y en los siguientes 90 años, fueron agregados muchos detalles en la descripción original. Aunque algunas aportaciones pertinentes, se hicieron por autores subsecuentes, muchas de las discusiones fueron debidas a especulaciones y semántica.

Un repaso a la vieja literatura en cuanto a la formación del paladar fue dada por Peter en 1924, se hicieron intentos para reconocer los procesos dinámicos, tocantes a la clausura del paladar, con material histológico y anatómico. Una observación directa de estos procesos no fue posible ya que había cabida para muchas diferencias de opiniones. La intensidad de estas discusiones y la hostilidad de varias escuelas unas a favor y otras en contra.

Uno de los temas más discutidos, fue, el de como la lengua, moviéndose hacia arriba en una posición horizontal, y cerrándose a través de la lengua descendente. Como era aparentemente que la unión de los procesos palatinos laterales, sucede más bien rápido, algunos autores creyeron, que la lengua era traída hacia abajo, por las contracciones activas del músculo, y que el rápido movimiento ascendente de las paredes palatinas, erandebido a su inherente elasticidad. Esta opinión estaba basada primordialmente, por secciones de embriones, las cuales de un lado, la lengua aparecía contraída, y los procesos palatinos correspondientes eran elevados y a una posición horizontal, mientras que, en el otro lado, la lengua estaba todavía alta y los procesos palatinos, en posición vertical. Tales secciones se asemejan, hasta cierto punto a las que muestran un rápido descenso de la lengua, seguido, por la rápida elevación de los procesos palatinos. La relación, entre hendidura bucales reflejas, y cierre de paladar de fetos humanos, fue estudiada y reportada por Humphrey.

En contraste con otra versión, rápida y dinámica Polzl, explico los mismos procesos, por medio de un mecanismo llamado "Diferencia de crecimiento de la lengua y quijada". En embriones jóvenes, la quijada superior se desarrolla mucho más, que la lengua y la mandíbula. La punta de la lengua, al principio descansa, atrás del borde posterior premaxilar, mientras que el resto de ellas, separa verticalmente los procesos palatinos orientados. Mientras la lengua crece, esta es empujada hacia adelante bajo el premaxilar, y colocada bajo el labio superior. Hay también, un absoluto y relativo aumento de la mandíbula, la cual crece o sólo hacia adelante sino transversalmente. En lo que la lengua encuentra un lugar, entre el arco formado por los cartílagos de Meckel, es bajada y removida a su posición entre las paredes palatinas laterales. La clausura del paladar secundario se hace posible, cuando la lengua crece hacia a fuera del espacio, entre las paredes palatinas. No hay elevación repentina, de las placas palatinas de acuerdo a Polzl, pero a veces, hay una transformación de su postura vertical plegada, hacia una horizontal extendida. Shorr explico la elevación de las paredes palatinas, por los desarrollos de la quijada superior.

La condensación, de tejido mesenquimático y numerosas figuras mitóticas en esta area, sugieren un crecimiento rápido, al mismo tiempo de la elevación de las paredes palatinas. De este modo las proporciones laterales bajas de las paredes, se alargan y se elevan mientras la lengua desciende dentro del

Área mandibular. El descenso y alargamiento de la lengua y las tendencias del paladar para levantarse, resulta de una disociación de la lengua, de la "Pinzas de las paredes palatinas".

El cierre del paladar sucede justamente, en la porción media del paladar óseo, y, desde ahí avanza hacia adelante y hacia atrás. La úvula muestra, la fusión de su primordial lateral, relativamente tarde, y algunas separaciones, son todavía visibles, en la vida post - natal, en aproximadamente 1/3 de todos los niños.

Una determinación precisa de cierre del paladar humano, fue hecha por Fulton, quien examinó un total de 88 embriones y resultó que en el periodo medio de cierre del paladar la extensión oscilar entre 29 y 33 mm, y entre 47 o 49 días del tiempo de ovulación, los paladares embrionarios se consideran "cerrados" cuando los procesos maxilares no tocan ningún lugar a través de paladar blando. El paladar cierra con una configuración de X, primero, en un punto distante del cuarto anterior, continúa atrás hacia la media mitad, y entonces cierra, a través del otro cuarto anterior, hasta que finalmente va al cuarto posterior.

Con una singular aceptación, los paladares duros (óseos), con una abertura mayor de 33 mm, quedaron completamente cerrados. El paladar suave, se parte de diversas formas, desde una abertura de 0.3 mm hasta una grande y delgada. Todos los embriones con una abertura de menos de 29 mm, tuvieron las paredes maxilares palatinas, en una posición vertical, la distancia entre ellos fue de 1.5 mm. En estos casos la lengua se encontró, entre las paredes verticales, y extendiendo hacia arriba, casi hasta el borde inferior del septum nasal.

Un excelente estudio del desarrollo y cierre, del paladar secundario, fue hecha por Inoué en 1912. Más recientemente, Walker y Fraser, estudiaron el cierre del paladar posterior (secundario), ellos distinguieron siete etapas de cierre, relacionaron las etapas palatinas, con las edades cronológicas y con el criterio morfológico en embrión.

Encontraron una mejor correlación positiva entre las etapas del paladar y la clasificación morfológica con la etapa del paladar y la edad cronológica. De acuerdo a sus observaciones, el paladar secundario cierra por un movimiento rápido de las plataformas palatinas del vértice inicial, hacia el plano horizontal. Este movimiento, consiste, en abultamiento de la pared media y una regresión de la pared ventral (inferior) de cada plataforma, la transformación procede, con un movimiento

ondular de las terminaciones posteriores de las plataformas, hacia sus terminaciones. El movimiento palatino lleva al borde dorsal a la lengua y forza al segundo, a una posición más ventral (inferior) aparentemente el movimiento de las plataformas se debe a una fuerza elástica interna, que es lo suficientemente fuerte para dirigir las plataformas dorsales hacia la lengua. Walker y Fraser creyeron que a fuerza elástica reciben un trabajo neto, de las fibras elásticas en el tejido conjuntivo de las plataformas y de un ácido mucopolysacarido puede ser sustancia responsable de este movimiento. Se demostró por estos investigadores que el paladar cierre a una edad más temprana de desarrollo en embriones con tiempo de cierre intermedio. Estudios autoradiográficos hechos por Larsson mostraron que el sulfato fue incorporado en el tejido conjuntivo de las plataforma palatinas, en embriones de 17 días de edad. Se asumió que esta síntesis, es indicativa del ácido mucopolysacarido en la sustancia conductora de las zonas fibroplásticas fue considerada responsable de la fuerza interna que lleva el cierre del paladar secundario

Los embriólogos pensaron, que el labio abierto lateral representa una continuación de las hendiduras vistas en embriones de 6 semanas, que van de abajo de la apertura nasal a la boca, entre los maxilares y las paredes nasales.

La falta de fusión de estos procesos faciales en la 7 semana se dijo que era producto del incompleto desarrollo, del labio superior y para la continuación, de la condición del labio hendido, que pensaron existe en la vida embrionica. Esta explicación se baso, en la suposición que las grietas faciales embrionarias, son hendiduras reales que penetran los tejidos embrionarios completamente. Más tarde Veau y otros encontraron que las grietas también descritas e ilustradas por antiguos embriólogos no eran hendiduras penetrantes sino más bien capas epiteliales delgadas rodeadas de prominencias, en las capas epiteliales habían sido separadas por cojines de tejido mesenquimático. La desaparición de las grietas faciales no se debían a curvas o verdaderas cualesencias de las paredes, una vez separadas por las fisuras, sino más bien por la invasión mesenquimático. La unificación de las paredes que forman el labio superior definitivo es más bien debido al extendimiento de las masas mesodermales de las paredes faciales hacia las áreas de depresión. En la ausencia de penetración mesodermal, las grietas faciales permanecen en las áreas epiteliales delgadas, que se rompen fácilmente y esto establece las

verdaderas hendiduras en el labio superior. La penetración parcial mesodermal puede resultar en las conexiones carnosas entre las paredes nasales y maxilares. Tales conexiones son conocidas como "bandas simonart" y se dan de acuerdo a Veau en más de un 20% de fisuras labiales.

Un examen cuidadoso de embriones jóvenes con fisura labial, han mostrado que ambas, la clásica teoría de fusión y de "penetración mesodermal" son parcialmente correctas, sin embargo las grietas faciales, generalmente no representan verdaderas fisuras penetrantes, una fusión de las paredes nasomedias y nasolaterales, con alguna clase de epitelio curativo, es necesaria antes de que las conexiones mesodermales de estas paredes, pueden quedar establecidas, por lo tanto, la falta de fusión primaria tanto como la falta de penetración mesodermal del área fusionada puede causar labio hendidado.

Las diferencias de opinión y algunas veces los debates concernientes a patogénesis de labio hendidado pueden explicarse por el hecho que la malformación no es uniforme y no siempre del mismo origen.

Veau distinguió tres tipos de labio hendidado:

1- Hendidado simple

Consiste en un corte limitado del labio superior, 36% de los casos.

2- Hendidado completo

Que involucra el labio y el proceso alveolar, alcanzando la abertura nasal hasta los conductos nasopalatinos; 42% de los casos.

3- Hendidado de puente

Que existe una conexión carnosa entre los extremos de las hendiduras a un 22%.

Tondury estableció que todos los labios hendidados se debían a un disturbio del desarrollo de la cavidad nasal.

El labio hendidado simple es el resultado de una temprana interrupción de la fusión epitelial de la paredes maxilares y nasales. En estos casos la pared epitelial es corta y el maxilar y la pared nasomedial quedan anteriormente separadas.

El labio hendidado completo es el que la hendidura va a través del labio superior y del proceso alveolar hasta el ducto nasopalatino, es debido a la falta completa de fusión.

epitelial, de las paredes nasales. En tales casos la pared lateral no crece lo suficiente, y ninguna pared epitelial se forma.

Sin embargo es posible que algunos labios completos sean resultados de quistes embrionarios formados en el área de la pared epitelial, la ruptura de un quiste establecería una conexión entre las cavidades nasales y orales.

Los labios hendidos puente también se pueden desarrollar en diferentes maneras. Si la pared epitelial es anteriormente demasiado corta se superdesarrolla posteriormente, es la causa que alcance la membrana oronasal y que sea reforzada solo en su porción media en su tejido mesodermal. Cuando la pared epitelial posterior disuelta junto con la membrana oronasal, resultara una fisura como puente, reforzada por la porción media o bien por la pared epitelial, puede persistir por mucho tiempo y ser remplazada parcialmente por el mesodermo. Estos labios fisurados se pueden desarrollar en diferentes formas y en muchos casos no representan una simple interrupción de crecimiento.

Normalmente la fusión de las paredes nasales progresa en una dirección posteroanterior, una sutura epitelial o pared epitelial se forma en la línea de fusión, esto solo es por pocas horas ya que es remplazado y penetrado por el tejido mesenquimático. En algunos embriones uno puede reconocer labios hendidos bien desarrollados en los cuales una pared epitelial nunca se formó, ya que las paredes nasales no se fusionaron. Quedo establecido que los quistes de labios son esencialmente formaciones embrionaria y que la mayoría presentan fisuras iguales en el tiempo de nacimiento, formando labios hendidos completos, o que se han rellenado con tejido mesodermal si eran pequeñas. Algunas veces se han encontrado puentes sin hendiduras tales puentes se comparan con las "bandas de Simonart" son residuos de los quistes epiteliales embrionarios, o repuestos mesodermales de la pared epitelial.

La formación del paladar es un poco más tardía, entre la 7a a 12a semana en el sexo masculino, y la 13a semana en el sexo femenino, y se logra por la fusión de los procesos palatinos que se unen entre sí en la línea media y en la porción anterior con la premaxila.

Cuando no llegan a fusionarse éstos procesos, se originan las fisuras faciales, labiales y palatinas. La más frecuente de estas malformaciones se localiza en el labio y el paladar, esto es debido a la falta de unión de los procesos nasales medios y

laterales con el maxilar y los procesos palatinos entre sí en el paladar.

Cuando este defecto se extiende a la falta de unión del proceso nasolateral con el maxilar la malformación se continúa del labio hasta el lado interno del párpado inferior, la cual es conocida como hendidura facial oblicua o coloboma facial.

La zona que separa la hendidura oral de los orificios nasales se llama paladar primitivo (sexta semana). La zona situada entre los dos orificios nasales crece hacia abajo en dirección a la cavidad oral como tabique nasal primitivo y esto indica ya la formación de las fosas nasales, porque dicho tabique primitivo se une también, como la parte superior del paladar, mediante un engrosamiento de su extremo inferior. Así la separación de las fosas nasales se hacen al mismo tiempo que la separación de toda la región nasal de la cavidad oral.

Desde el techo de la cavidad oral se desarrollan dos pliegues casi verticales en un principio, pero que pronto se volverán horizontales y se soldaran en la mayor parte de su porción anterior con el borde inferior del tabique nasal primitivo; son las prolongaciones palatinas.

Esta unión de las prolongaciones palatinas y el tabique nasal dará origen al paladar duro y en la parte posterior de las prolongaciones, que aun no están soldadas, se formara el paladar blando y la úvula. Cuando las prolongaciones palatinas no se unan entre sí y con el tabique nasal, la hendidura persistira como paladar fisurado o hendido.

Al principio la lengua esta situada entre las dos prolongaciones palatinas quedando el dorso en contacto con el borde inferior del tabique nasal, y para que las prolongaciones palatinas puedan volverse horizontales, y dirigirse una hacia otra, la lengua tiene que moverse hacia abajo.

Capítulo 2.3 Etiología

Incidencia

Las malformaciones congénitas se define como defectos estructurales macroscópicos presentes en el neonato sean comprobado varias anomalías a nivel celular y molecular de carácter congénito, pero no suele incluirse en la definición antes enunciada sino que se llaman anomalías congénitas.

El labio hendido es una malformación relativamente frecuente. Es probable que del 2 % a 3 % de los nacidos vivos muestren al nacer una o más malformaciones congénitas importantes y que al final del primer año de vida de esta cifra se duplique al descubrirse malformaciones que pasen inadvertidas en el neonato, se calcula que hoy en día viven más de 200,000 con fisuras en el labio.

Muchas estimulaciones, de la frecuencia de hendiduras faciales fueron hechas en la cuarta década de este siglo en Hospitales Pediátricos, habiéndose encontrado que ocurre 1 caso entre 900 - 1000 nacimientos. En Alemania del Norte y Dinamarca, la incidencia fue más alta de 1 en 600 - 700 nacimientos.

Algunas diferencias, se pudieron comprobar cuando las variantes raciales quedaron bien establecidas. En 1924 J.S Davis realizó un estudio en el Hospital de Johns Hopkins en el cual hubo una marcada diferencia, entre niños blancos y negros, el cual fue mayor en los blancos, a la vez detecto que las hendiduras faciales son muy escasas entre los hebreos. Aproximadamente, el 9% de los infantes con labio y paladar hendido, nacen, pero más o menos el 12% mueren en los diez primeros días de su nacimiento.

Fogh Anderson, encontro que en Dinamarca el 25% de los pacientes tenía afectado sólo el labio, el 50% el labio y el paladar y el otro 25 % correspondía únicamente al paladar.

Está general y correctamente establecido, que las hendiduras faciales ocurren más frecuentemente en hombres, que en mujeres; él dedujo, que el labio hendido (con o sin paladar), y en casos aislados de paladar hendido, son generalmente malformaciones contrapuestas.

Es sabido que estas malformaciones, afectan más al lado derecho que al izquierdo, el labio hendido simple, unilateral o bilateral, es más raro que el labio y paladar compuesto.

El labio hendido unilateral es más frecuente que el bilateral, y el unilateral simple, es dos veces más frecuente tanto en el lado izquierdo como en el lado derecho. El labio hendido doble

sin lesión de paladar, es incluso más raro, que el labio hendido derecho.

En el caso del paladar y el labio hendido compuestos el lado izquierdo se ve afectado en la misma proporción que el derecho y la lesión doble de labio y paladar, es más frecuente que la lesión compuesta, de lado derecho.

Hasta los primeros años del quinto decenio del siglo XX se aceptaba que los defectos congénitos eran causados principalmente por defectos hereditarios hoy en día se ha descubierto que los factores ambientales influyen en malformaciones congénitas.

El interés en el estudio del labio hendido se puede registrar, desde tiempo atrás, en el siglo XVIII, cuando William Harveey, dio una explicación embriológica sobre labio hendido, sosteniendo que en fetos, la abertura oral, sin labios o mejillas, restira o tensa la oreja a oreja, lo que ocasiona, que muchos nazcan, con el labio superior dividido. Este concepto de desarrollo obstaculizando, es un hecho formal, pero no una explicación causal de hendiduras faciales. Algunas explicaciones etiológicas son antiguas y en su mayoría supersticiosas.

Esa creencia de que una mujer embarazada tenga un conejo o un pescado, con abertura grande de hocico, puede causar un paladar hendido esa es una vieja teoría la cual puede causar esta malformación.

Algunos relatos de origen extranjero, especialmente de egipcios, fueron considerados agentes teratógenos. Sobre la causa de esta malformación hubo muchas teorías, que si era por que había un eclipse, por algún susto repentino o por choques emocionales, pero todo esto fue valido hasta el siglo XVI. Se reavivaron viejas creencias, cuando se supo que la cortisona podía producir labio y paladar hendido, asociadas con estados de stress.

La herencia, ha sido otra explicación para las lesiones faciales. Durante los años de 1929 y 1939, salieron a la luz muchas complicadas teorías, tendientes a sostener que todas las afecciones faciales eran de caracteres hereditarios, pero estas teorías no pudieron ser traducidas, a un lenguaje que fuera inteligible, tal como se recomienda en la genética.

En 1943 se demostró que el paladar hendido puede darse con mucha frecuencia por deficiencia dietética prenatal. Ya que la etiología del labio hendido y paladar es multifactorial ya que es por componentes hereditarios, ambientales, infecciosos, medicamentos y Rx.

Se pone como punto y a parte, que los experimentos indicaron que no es justificable, asumir a priori, que todos los paladares hendidos en seres humanos, sean hereditarios expresamos la creencia, de que el material clínico encontrado fue de malformaciones hereditarias.

Estudios recientes, sacados de reportes, muestran de un 30% a un 40% de familias involucradas. Desde luego, uno sólo, no puede determinar incidencia familiar con herencia, desde que genéticamente se determinó que en una familia, donde hay casos esporádicos y recurrentes, podían ser posibles diferentes factores etiológicos, genéticos o ambientales.

Componente Hereditario

Se acepta, en general que el factor etimológico principal del labio hendido y paladar hendido tiene carácter genético; sin embargo, no hay relación genética entre el labio hendido y el paladar fisurado aislado. El labio hendido es más frecuente en varones que en mujeres. La frecuencia es algo mayor conforme aumenta la edad de la madre y varía en distintos grupos de población.

En lo que se refiere a la repetición del labio hendido está comprobado que si los padres son normales y han tenido un hijo con labio hendido la probabilidad de que lo presente el niño siguiente es del 4 % si hay dos niños con este mismo problema el peligro para el tercero aumenta a 9 %.

Sin embargo, cuando uno de los padres presenta labio hendido y este defecto aparece en un hijo la probabilidad de que el siguiente niño tenga la anomalía se eleva al 17 %.

Es evidente que esta malformación de labio hendido (CL) o paladar hendido (CP), puede subdividirse en muchas otras entidades etiológicas. Estas malformaciones, son meramente síntomas de varios disturbios prenatales que pueden deberse a varios factores genéticos, o no genéticos, o a combinaciones entre ellas.

Sobre si el CL - CP y CP no debe considerarse como entidades etiológicas, pueden verse, ejemplos ilustrados, de síndromes que incluyen hendiduras faciales.

Los ejemplos de lesiones, pueden deberse a varios mecanismos etiologicos, que muestran que los factores de riesgo, para Cl. - CP, deben de ser considerados provisionales, en cuanto se refiere, a lesiones paternas hereditarias, para que sean replazadas por un mejor conocimiento, de los factores determinantes, en forma individual familiar.

Aunque el valor de los factores de riesgos empiricos, está limitado por herencia paterna y estos factores han sido valorados y tomados en cuenta para demostrar, que las propuestas en el pasado han sido poco confiables e injustificables.

Por lo antes dicho, uno tiene que considerar las afecciones faciales, como síntoma de desarrollo desordenado; los disturbios pueden ser Genedeterminados - Chromosoma determinados - o se pueden deber a factores ambientales adversos. En muchos casos, la combinación de todos estos factores, es la causa; por ello se dice que el labio y paladar hendido es de etiología multifactorial.

Gracias a los adelantos en la técnica de cultivo de tejidos, en la actualidad puede analizarse el cuadro cromosomico de la célula humana. Al cultivar las células en un medio artificial y ulteriormente tratarlas con solución de colquicina para detener la mitosis, en la metafase pueden contarse fácilmente los cromosomas. La célula somática humana normal posee 46 cromosomas, que pueden ordenarse en 23 pares. En la mujer normal, los cromosomas sexuales son los cromosomas X, que guardan una semejanza con los autosomas del grupo 6 - 12, en el varón corresponden a un cromosoma X y a un cromosoma Y mucho menor, el cual recuerda algo a los autosomas del grupo 21 - 22.

Comprobada patentemente la validez del cuadro cromosomico normal, pronto se advirtió que algunos pacientes tenían un numero anormal de cromosomas. Algunas anomalías se desarrollan con autosomas. Por lo regular con un cromosoma adicional.

Otras con los cromosomas sexuales generalmente con el cromosoma X. Si hay un cromosoma adicional, de manera que de en lugar de un par acostumbrado hay tres unidades, se dice que el sujeto es trisomico para el cromosoma dado y el estado se llama trisonomia en los genes.

Se han comprobado plenamente cuatro trisonomias de esta indole:

4. Trisonomia 21



- b. Trisomía 17 - 18
- c. Trisomía 13 - 15
- d. Trisomía X

La falta de un cromosoma origina un estado llamado monosomía, sin embargo, esta anomalía es poco frecuente.

Trisomía 21

Constituye el llamado síndrome de Down. Durante la meiosis de los miembros de los pares cromosómicos se separan, de manera que la célula hija recibe la mitad de los cromosomas que presenta la célula madre. Si en lugar de separarse los miembros del par se desplazan hacia la misma célula (falta disyunción), la célula poseerá 24 cromosomas en lugar de los 23 normales.

En la fecundación se añaden 23 cromosomas del gameto normal, de lo cual resultan 47 cromosomas, 3 de ellos idénticos (trisomía). Dado que la frecuencia del síndrome de Down aumenta según la edad materna se considera que la falta de disyunción ocurre durante la ovogénesis y no durante la espermatogénesis de la formación.

En algunos casos del síndrome de Down el cromosoma adicional no es libre sino que está unido a otro cromosoma, por lo regular de los grupos 13 - 15 o 21 - 22. Ello resulta un fenómeno llamado translocación. Las células tienen 46 cromosomas, pero uno de ellos es excesivamente voluminoso, pues en realidad está formado por dos cromosomas.

En algunos casos se advierte translocación de cromosomas 21 en el progenitor de un niño con trisomía. El progenitor tiene 45 cromosomas pero es clínicamente normal, pues posee todo el material cromosómico normal; se da a estos sujetos el nombre de portadores. El acoplamiento y la separación del cromosoma translocado y de los homólogos normales (21 y 13-15) durante la meiosis rigen el complemento cromosómico de las células germinativas aunque se considera que muchas de las combinaciones son incompatibles con la vida del embrión, está comprobado cuando un gameto anormal con combinación cromosómica 13 - 15 más 21 se une con un cromosoma 13 - 15 más un cromosoma libre 21 resultará trisomía 21.

Si los padres del niño down tienen cromosomas normales, la probabilidad de que nazca otro niño con síndrome de down es del

1 al 2 % sin embargo en caso que uno de los progenitores sea portador del cromosoma 21 translocado las probabilidades de un segundo niño down aumentan mucho, y se considera que son de 1: 2. Clínicamente el síndrome de down se caracteriza por:

1. Retraso mental
2. Ojos y facies características
3. Displasia auricular
4. Macroglosia con prognatismo
5. Cardiopatía del 10 al 12 % de los casos
6. LABIO HENDIDO Y FISURA PALATINA en un 4 al 6 % de los casos.

Trisonomía 17-18

Los pacientes que presentan esta disposición cromosómica se les denomina síndrome de EDWARDS Presentan clínicamente.

1. Retraso Mental
2. Defectos cardíacos congénitos
3. Orejas de inserción baja
4. Flexión de dedos y manos
5. Micrognatia
6. Anomalías renales
7. Sindactilia y malformaciones óseas
8. LABIO HENDIDO en un 15 % de los casos

Trisonomía 13-15

Se denomina síndrome de Patau . Que se caracteriza principalmente:

1. Retraso mental
2. Defectos cardíacos congénitos
3. Sordera
4. PALADAR Y LABIO HENDIDO en un 70-80 %
5. Defectos oculares de la índole de: microftalmia-anoftalmia y coloboma.
6. Micrognatia
7. Displasia auricular
8. Sindactilia y polidactilia
9. Anomalías cerebrales
10. Anomalías urogenitales.

Factores Ambientales

Las malformaciones humanas dependen de los factores ambientales en un 10 % , quizá a que los factores teratógenos ambientales son poco conocidos se consideran estos factores los siguientes:

Agentes infecciosos

GREGG señalo que la rubéola sufrida por la mujer en esta etapa incipiente de la gestación podía sufrir malformaciones congénitas como oculares (cataratas y microftalmia); del oído interno (sordera congénita por destrucción del órgano de Corti); Cardiacos persistencia del conducto arteriovenoso y tabique interauriculares y ventriculares); Dentales (Alteración de la capa del esmalte) etc.

Se piensa que muchas otras enfermedades infecciosas podían comportarse como agentes teratógenos.

Se han atribuido malformaciones congénitas a docenas de virus; pero sólo dos de ellos, el de la rubéola y el citomegalovirus, se identifican como malformaciones y de infección fetal crónica que persiste después del nacimiento.

Se han descubierto malformaciones consecutivas a infección materna por virus de sarampión, parotiditis, hepatitis, poliomielitis, y varicela, probablemente ninguno de ellos cause malformaciones

El rol de factores ambientales exógenos, en etiología del paladar hendido, esta apoyada, por numerosos experimentos que muestra que este tipo de anomalía, puede ser producida fácilmente, mediante el tratamiento de la madre, durante la gestación, con teratógenos variados.

El labio hendido se puede producir con menor frecuencia, actualmente para los seres humanos no se puede citar muchas causas.

Es cierto que el ácido antifólico, aminopterín, antagonista , usado con propósito abortivo, puede provocar labio hendido y paladar hendido.

Se observo paladar hendido, en un niño, cuya madre había sido tratada con busulfán, para las lesiones faciales, no fueron conspicuas entre las malformaciones esqueléticas causadas por la talidomida; pero Kaju recordo dos casos de CL - CP, en 41 niños perjudicados por esta droga; y Fog Anderson, menciona 2 casos entre un total de 20 niños, dañados por la talidomida en Dinamarca.

Algunos antihistamínicos, usados como antieméticos durante el embarazo, estuvieron bajo observación, porque la meclizina, en altas dosis provoca paladar hendido.

Lenz encontró, que entre las madres que habían tomado meclizina, en los primeros meses del embarazo puede provocar labio o paladar hendido.

La cortisona es el agente que puede causar la producción de paladar hendido, la cual no es muy usada por lo que se debe de tratar de evitar durante el embarazo.

Pogh Anderson estudio a un niño, con lesión bilateral del labio y paladar hendido, y ausencia de la oreja izquierda, así como, del dedo pulgar derecho cuya madre estuvo tomando phenmetrazine, durante los primeros meses del embarazo.

Estas singulares asociaciones, no prueban que la causa sea la droga, pero sugieren a los observadores, estar alerta, en casos de ocurrencias similares.

El paladar hendido puede producirse por deficiencia materna de Vitamina A, Palludan pensó que tales deformaciones orales, no serían consideradas, como componentes regulares, de las deficiencias de los síndromes, sino más bien, como malformaciones ocasionales. Warkany demostró que el paladar hendido, aparecía en un síndrome por defectos esqueléticos inducidos por la deficiencia de rivo flavina materna.

Por una combinación de deficiencia de rivo flavinicas y el uso de galactoflavina antimetabólica. Nelson pudo incrementar, la incidencia de paladar hendido, de acuerdo a esta deficiencia.

Al utilizar el ácido fólico con la ayuda de antimetabólicos es posible la inducción de paladar hendido es de un 100% en etapa de gestación. La incidencia de ácido fólico, resulto de un 86% en paladar hendido y en un 93% en labio hendido.

Fraser y Fainstat, descubrieron que grandes dosis de cortisona, inyectable en mujeres embarazadas podían causar fisuras labio y paladar.

Fraser y Kalter, notaron que la cortisona inyectada en el décimo día de gestación, por cuatro días consecutivos, dieron por resultados, una incidencia de paladar de un 100%.

Se pensó que el tratamiento de cortisona, causa paladar hendido, por la interferencia con la condición, dentro de los bordes palatinos, los cuales normalmente, lo forzan a cambiar su alineamiento del plano vertical, al horizontal,

El paladar hendido puede ser producido por rayos X. La hipervitamina A, es un teratógeno efectivo para causar esta malformación.

Se encontró que dosis tóxicas de salicilato, produce muchas malformaciones en embriones, la cual la más frecuente es el labio y paladar hendido. Subsecuentemente, se descubrió que los salicilatos eran teratógenos. Lo que hace posible, el estudio en la relación, de salicilato hacia la inhibición de la síntesis de mucopolysacaridos, y hacia la formación de labio hendido.

En adición de compuestos químicos o rayos X, punción de sacos amnióticos, presiones uterinas, hypothermia, hipoxia, antisuero de Kidney y otros procedimientos teratógenos fueron el resultado de malformaciones por hendiduras del labio y paladar hendido.

Meskin encontró, que una madre fumadora puede estar de algún modo relacionada, con las lesiones faciales, especialmente con hendidura palatina y labial.

La exposición prolongada a dosis de rayos X induce a paladar hendido y puede causar hendiduras en embriones humanos. Tales agentes como las drogas, químicos o rayos X probablemente no son los factores no genéticos importantes responsables.

Desordenes dentro del organismo de la madre, tales como diabetes mellitus, tiene que ser considerada, pero la existencia de factores etiológicos no genéticos esta mejor ilustrada en gemelos idénticos, discordantes, en relación a malformaciones.

Estos casos sugieren cambios locales de microfactores ambientales, afectando uno de los dos embriones, por causas todavía desconocidas, tales factores ambientales pueden ser temporales y difícil de reconocer.

Mucho se ha descrito, sobre la edad de los padres, en lo tocante al labio y paladar hendido MceVitt estableció que la edad de los padres no tienen que ver en la incidencia de esta malformación, en estudios recientes realizados por McMahon y McKeown descubrieron que la incidencia de esta patología se

puede dar en los extremos de la vida humana, ya que se con la edad materna; ya que a muy temprana edad falta desarrollo, madurez por parte del cuerpo de la futura madre; en cambio a edad tardía el cuerpo sufre un estado de deterioro; de cualquier modo la edad materna resulto ser independiente a la incidencia de la hendidura labial y palatina.

Woolf demostró un efecto por la edad de los padres y concluyo que el riesgo de tener un niño con estas malformaciones, decrecio en padres jóvenes y se incremento en padre mayores.

La edad paterna, resulto ser de importancia etiologica, Fraser y Calnan encontraron un incremento en la edad paterna de CL - CP; ya que se encontraron reportes que se incrementa en padres mayores, donde las hendiduras fueron las únicas lesiones notadas. Si las hendiduras faciales, ocurrieron en conjunción con otras malformaciones genéticas, hubo una relación, con la edad avanzada de los padres, para todo tipo de fisuras. Las clases sociales no jugaron ningún papel en las lesiones faciales etiológicas; por lo que el labio y paladar hendido, parece ser independientes, del rango social.

Las causas de malformaciones faciales pueden ser consideración de malformaciones asociadas, este tipo de anomalía se da en personas que se encuentren libres de anomalías de desarrollo, aproximadamente en un 14% de niños presentan fisuras y malformaciones congénitas asociadas. Sin embargo las anomalías, pueden ser, en muchos casos, por una causa inusual y específica. Es perfectamente cierto que si constituyen un síndrome, que en algunos casos revelen, el origen de la lesión.

Síndromes que incluyen labio y paladar hendidos son muchos y solamente se conocen parte de ellos, pero su incidencia es considerada casi siempre accidental.

Es interesante, que Meskin noto en esta conexión, que los niños con lesiones aisladas de paladar y sus familiares tienen una más alta propensión, a las malformaciones asociadas, que otros grupos de hendiduras faciales y a su descendencia.

Capítulo 3.1 Técnicas quirúrgicas de la hendidura labial

Tratamiento quirúrgico del labio hendido unilateral

Como cirugía de especialidad, la cirugía del labio hendido precisa, aparte de instrumentos de cirugía general, instrumental especializado.

Técnicas quirúrgicas

Muchas son las soluciones que se han propuesto para resolver este difícil problema, pero hemos de reconocer que el primero que obtuvo sobre una base verdaderamente sólida y científica fue Víctor Veau, que aunque actualmente no se siga su método ha dejado una serie de principios; la mayor parte son respetados por los cirujanos.

Entre estos principios señalados por Veau destacan:

La reconstrucción de la cincha muscular debe ser el primer objetivo del cirujano

Toda la piel del labio es útil.

El arco de cupido se obtiene conservando un segmento de la línea cutaneomucosa del labio interno.

Son muchas las soluciones que se han propuesto, pero se resumen en tres grandes grupos.

1. Técnicas o colgajos cuadrangulares, que tienen por padre a Le Mesurier.
2. Técnicas o colgajos triangulares, cuyo padre es Tennison.
3. Técnicas de rotación - avance, cuyo autor es Millard.

Técnica a colgajos cuadrangulares (Le Mesurier)

Para facilitar su comprensión se van a dividir estos puntos en dos clases : a) puntos constantes. b) puntos variables.

Los puntos constantes en la técnica de Le Mesurier son:

2, 3, 5, 6, 7, 8 y 9. A continuación se pasara a describir la posición de estos puntos:

Punto 2.

Equidistantes entre la implantación del ala de la nariz y columela en el lado sano y en el mismo límite del labio y vestibulonasal.

Punto 3.

Punto más prominente del bermellón en el lado sano corresponde en el labio normal al vértice del arco de cupido. En este caso lo llamamos vértice interno del arco de cupido.

Punto 5.

Situado igual que el punto 2 en el mismo límite del labio y vestibulonasal, pero en este caso en el labio hendido y a una distancia de la columela igual a la que haya de la columela al punto 2 en el lado sano.

Punto 6.

En el mismo sitio que en el 5, pero a una distancia del ala de la nariz igual a la que haya del ala de la nariz al punto 2 en el lado sano.

Punto 7.

En la comisura labial del lado sano.

Punto 8.

En la comisura labial del lado hendido.

Punto 9.

En el lado externo de la fisura. Punto de la línea cutaneomucosa donde el bermellón pierde su grosor normal y se adelgaza. Al mismo tiempo al marcar este punto procurar que la distancia 7 - 3 sea igual a la 8 - 9 (7 - 3 = 8 - 9). Este punto 9 lo situamos siempre en la zona cutánea, a unos 2 mm de la línea cutaneomucosa.

Una vez marcados estos puntos calcularemos la altura del lado sano, a la cual llamaremos h. Esta altura viene dada por la distancia 2 - 3 (2 - 3 = h = altura del lado sano).

La altura h la descompondremos en tres partes iguales. Tomamos 2/3 de esta medida que corresponde a h' o altura del lado fisurado 1/3 restante corresponde a x, es decir a la altura del colgajo cuadrangular.

$h' = \text{altura del lado fisurado} = 2/3 h.$

x = altura del colgajo cuadrangular = $1/3 h$.

Marcamos los puntos variables. Los puntos variables en la técnica de Le Mesurier son: 1, 10, 11, y 12.

Punto 1

El segmento h' lo llevamos a partir del punto 5 sobre la línea cutaneomucosa y delimitamos el punto 1. Este punto 1, como el 9, lo situamos siempre en zona cutánea a unos dos milímetros de la línea cutaneomucosa.

Punto 10

Con centro en 1 y radio x marcamos un arco sobre el cual se encontrará el punto 10. Este punto lo situaremos de tal forma que el ángulo formado por 5 - 1 - 10 sea un poco menor que un recto, para que al rotar se transforme en un recto y alargue el labio en su parte media. Esto sirve para las grandes fisuras. En las medianas y pequeñas fisuras el ángulo será tanto más agudo como más pequeña sea la fisura.

Punto 11

Con centro en 6 y radio h' trazamos un arco. El punto de este arco que equidista en x del borde rojo del labio externo será el punto 11. Este punto puede también estar situado a menor distancia que x del borde rojo, a fin de que el punto 12, que forzosamente ha de estar situado a una distancia x del punto 9, caiga sobre la línea formada por la distancia 6- 11.

Punto 12

Situado en la línea que une 6 con 11, ha de equidistar x de 11 y x de 9, es decir: $11 - 12 = x$ y $12 - 9 = x$.

Una vez marcados los 12 puntos mediante la plumilla y tinta quirúrgica, procedemos al marcaje definitivo de los mismos, mediante una aguja hipodérmica. Mojamos dicha aguja en tinta quirúrgica y la introducimos por todos los puntos explicados a excepción del 2, 3, 7 y del 8. Con la aguja atravesamos todo el espesor del labio perpendicularmente. Antes de retirar la aguja cuando este clavada en el punto pondremos en la punta otra gotita de tinta, la cual al retirar la aguja marcará el punto en los tres planos del labio: mucosa, músculo y piel.

Técnica de rotación - avance (Millard)

Este procedimiento, como las plastias ha colgajos cuadrangulares y triangulares, tiene como principal ventaja introducir tejido lateral en la vertiente interna de la fisura labial.

Se basa en la rotación de la vertiente interna y avance de la vertiente externa.

La técnica de Millard talla los colgajos en la parte superior de la fisura, tiende a corregir las asimetrías del piso de la nariz. Disimula la sutura transversal en el pliegue subnarinario y la parte vertical de la sutura simula la cresta del filtro en el labio fisurado.

Técnica Quirúrgica

Se marca previamente y con cuidado el arco de cupido . Este marcaje puede ser difícil de hacer en el lado hendido porque el límite del arco no siempre se nota bien . En este caso se mide la altura del labio sano desde la nariz hasta el punto más elevado del arco de cupido y se transporta esta medida a la orilla interna de la fisura.

Se efectúa primero la incisión interna desde la línea cutaneomucosa, en el extremo del arco de cupido, hacia el piso de la nariz, a continuación se traza una incisión que desde el extremo inferior de la incisión anterior se dirige hacia arriba , dibujando una suave curva a concavidad inferior y sobrepasa ligeramente la línea media, colocándose por debajo de la columela. La longitud de esta incisión está en función de la hipoplasia y se le continúa hasta lograr que la vertiente interna pueda descender rotando, hasta colocarse sin esfuerzo ni tensión en su posición normal.

Queda un colgajo superior con la base por debajo de la columela, que la contribuirá a formar el piso de la nariz.

La incisión en el lado externo se efectúa desde el piso de la nariz hacia abajo hasta llegar a la unión cutaneomucosa y desde allí hacia afuera hasta lograr que la distancia A - B sea igual a C - D. A continuación se efectúa el trazado horizontal desde C hasta la base del ala de la nariz, rodeando dicha ala nasal.

Estas incisiones delimitan un colgajo triangular cuyo vértice se lleva a la brecha que abre el descenso del colgajo tallado en el vértice interno. Es decir que se entrecruzan los colgajos de manera tal que se sutura A con C y B con D.

El desplazamiento de C hacia la línea media produce rotación del ala de la nariz hacia la correcta posición .

El colgajo triangular que se lleva hacia afuera y se sutura al extremo de la incisión por debajo del ala de la nariz tiende a corregir el desplazamiento de la columela hacia el lado sano.

Afrontados los colgajos, se procede a la unión de los tejidos por planos de manera análoga a como hemos expuesto en la técnica a colgajos cuadrangulares.

Tratamiento quirúrgico del labio hendido bilateral:

El labio hendido bilateral, igual que el labio hendido unilateral, puede ser simple o total. En ocasiones se presenta en forma asimétrica simple en un lado y total en otro. El labio hendido bilateral simple es más a menudo simétrico y por el contrario el labio hendido bilateral total se presenta a veces en forma asimétrica.

La fisura bilateral representa un 9% del total de labios fisurados.

Las dificultades técnicas para reparar un labio bilateral son mayores que en las fisuras labiales unilaterales y los resultados son satisfactorios.

En el labio hendido bilateral simple se presenta a veces una marcada hipoplasia del tubérculo medio. El prelabio está ascendido con escaso bermellón y con ausencia total a parcial de las fibras del músculo orbicular.

El labio hendido bilateral total es frecuente observar con proyección extrema de la premaxila. En las formas asimétricas esta proyección hacia adelante de la premaxila va acompañada de desviación lateral hacia el lado menos hendido.

Una de las normas principales en el tratamiento de las fisuras bilaterales es que el prelabio ha de constituir después de la operación la totalidad de la altura del nuevo labio en su parte central. En los casos en que el prelabio sea muy hipoplásico se deben emplear técnicas quirúrgicas adecuadas de forma que lo alarguen por un procedimiento plástico.

En los casos en que la protrusión de la premaxila sea muy acentuada es preciso realizar un tratamiento ortopédico prequirúrgico para retruirla y alinear al máximo la arcada alveolar. Este tratamiento se efectúa durante el primer mes de vida cuando los tejidos son aún blandos y permiten una adecuada regresión.

No se recomienda como primera opción ser partidarios de la retropulsión quirúrgica de la premaxila, por los trastornos de crecimiento que implica; sin embargo en algunos casos de gran protrusión premaxilar, que los vemos tardíamente y por tanto el grado de osificación ya no nos permite retruir por métodos ortopédicos. Por lo que se debiera recurrir a métodos de retrusión quirúrgica.

Las malformaciones locales asociadas quizás sean más frecuentes en la fisura labial bilateral que la unilateral. Entre ellas tenemos la fisura de la ventana nasal, el coloboma y la doble fístula del labio inferior.

Labio hendido bilateral simple

Cuando el labio hendido bilateral simple no presenta gran hipoplasia, la columela tiene una adecuada longitud y la punta nasal está en buena posición, se puede reparar en un solo tiempo quirúrgico a los 6 meses de edad.

Aunque la técnica de Millard para el labio hendido bilateral está indicada en estos casos, preferimos la técnica preconizada por Verdeja .

Técnicas de Verdeja:

Los puntos A , B y C se sitúan en la línea media y corresponden respectivamente: al centro de la base de la columela, a la línea cutaneomucosa y al punto de unión del bermellón húmedo con el bermellón seco.

Punto 1

Se sitúa de forma que quede lo más inferior pero al mismo tiempo lo más externamente posible en la línea cutaneomucosa del prelabio. El punto 1' es simétrico del anterior, se marca llevando la distancia B - 1 a partir de B en sentido contrario. La distancia B - 1 será aproximadamente de 3 mm. Por tanto la longitud 1 - 1' será de unos 6 mm y determinara el arco de cupido.

Punto 2

A partir de 1 se traza una línea a 45 grados con respecto a 1 - 1' y establecemos el punto 2, de manera que la distancia 2 - 2' sea igual a 1 - 2 y a 1' - 2'.

Punto 3

A partir del punto 2 y en sentido externo se traza una línea paralela a 1 - 1'. El punto 3 quedara determinado por la

intersección de esta línea con la línea cutaneomucosa. El punto 3' es el correspondiente al 3, pero del otro lado.

Punto 4

Situado donde se inserta la pared lateral de la columela en el prelabio.

Punto 5

A partir de la comisura labial, a lo largo de la línea cutaneomucosa, se lleva la distancia 1 - 1' y se determina el punto 5. Este punto 5 debe coincidir con el sitio de la línea cutaneomucosa, donde el bermellón subyacente se adelgaza perdiendo la mitad de su grosor.

Punto 6

A partir del punto 5 trazamos una línea a 45 grados con respecto a la línea cutaneomucosa y sobre ella se lleva la distancia 1 - 2 obteniendo de este modo el punto 6.

Punto 7

A partir de 6, y en sentido externo, se traza una línea con ángulo de 60° con respecto 5 - 6 y sobre ella se lleva la distancia 2 - 3, obteniendo el punto 7.

Punto 8

A partir de 7 se lleva la distancia 3 - 4 en dirección a la fisura labial, y donde esta distancia nos intercepte la línea cutaneomucosa situamos el punto 8.

Es de destacar que el ángulo formado 1 - 2 - 3 es de 45° y en cambio el ángulo formado por 5 - 6 - 7 de 60° como el triángulo 5 - 6 - 7 va ha entrar en el espacio triangular 1 - 2 - 3, aumentaran necesariamente este espacio con lo que ganamos altura en el prelabio.

Las líneas 3 - 4, 7 - 8, 3' - 4', 7' - 8', coincidirán respectivamente en el momento de la fisura.

El bermellón se aproxima en ambos lados por medio de una Z plástica, en la que se coloca un triángulo bermellón externo en un espacio de bermellón interno, con lo cual ganamos también grosor al nivel del bermellón, que corresponde al tubérculo medio labial.

Labio Hendido Bilateral Asimétrico

Se opera en dos tiempos quirúrgicos: a los 6 meses de edad se realiza la queilorrafia del lado que presenta la hendidura más

amplia y con una hipoplasia más marcada, posteriormente en el segundo acto quirúrgico, a los 9 meses de edad, se cierra el lado menos afectado.

Se debe operar en primer lugar el lado más afectado, porque la premaxila se encuentra desviada lateralmente hacia el lado donde la fisura es menor, al cerrar la parte de fisura labial mayor, la tensión del músculo orbicular ira corrigiendo progresivamente la desviación de la premaxila. Cuando realizamos el segundo tiempo quirúrgico, encontramos que la premaxila tiende a ocupar el centro del labio.

Son validas las consideraciones que hemos expuesto al hablar del labio hendido unilateral total.

En el lado que presenta la hendidura mayor, si existe una hipoplasia muy marcada elegimos la técnica a colgajos cuadrangulares De Le Mesurier si la hipoplasia es moderada, realizamos la técnica a colgajos triangulares equiláteros de Malek en el lado menos hipoplásico, dependiendo del grado de hipoplasia, elegiremos entre la técnica de colgajos triangulares o la de rotación - avance.

El periodo de tiempo comprendido entre la intervención de uno y otro lado será de aproximadamente de 3 meses.

Labio Hendido Bilateral Total:

El tratamiento quirúrgico del labio bilateral total se ha sido y es aún hoy día motivo de múltiples controversias.

Víctor Veau marco hace ya tiempo el carácter esencial de esta malformación: el prelabio presenta la parte central del labio, es necesario conservarlo en su sitio en toda reconstrucción operatoria.

Distinguiremos tres formas de labio hendido bilateral total:

- a) Sin protrusión de premaxila,
- b) Con mediana protrusión de premaxila,
- c) Con gran protrusión de premaxila.

Tratamiento del labio hendido bilateral total sin protrusión de premaxila:

La reconstrucción labial de un labio hendido bilateral total será siempre realizada en dos tiempos si se opera en un tiempo

y se reconstruye el suelo nasal de ambos lados, el despegamiento simultáneo de la mucosa del tabique determinara alteraciones en la vascularización con atrofia secundaria de la premaxila.

Las dos operaciones se hacen con dos o tres meses de intervalo, tiempo suficiente para suprimir las reacciones locales desfavorables

Elección de la técnica:

En el tratamiento del labio hendido bilateral total es preciso conseguir una altura adecuada de la parte media del labio sin ejercer tracción sobre la columela y la punta de la nariz.

Se opera en primer lugar como ya hemos expuesto anteriormente, el lado que presenta la hendidura mayor y en segundo lugar la hendidura menor. Es decir, comenzamos por el lado de mayor hipoplasia.

Cuando la fisura labial es muy hipoplasica y presenta una gran separación entre el borde externo de la hendidura y la premaxila, se debe realizar la técnica a colgajos cuadrangulares.

En los labios hendidos bilaterales con hipoplasia moderada, consideramos muy indicado el empleo de colgajos triangulares. En estos casos el trazado cutáneo es el mismo que para los unilaterales, pero como Brauer utilizamos el sobrante del bermellón central a fin de dar grosor al prelabio siempre hipoplasico en los labios dobles.

La dificultad que se nos planteara en el labio bilateral total es el calculo de la altura del lado sano, ya que a diferencia del unilateral no existe dicho lado sano.

Es por ello por lo que en estos casos recurrimos a las medidas medias dadas por Clifford, dependientes de la edad:

1 mes	10 mm
3 meses	12 mm
1 año	13 mm
adulto	17 mm

La finalidad de estas intervenciones es triple :

- Crear un arco de cupido mediano (centrado en la línea media).
- Dar al labio una altura satisfactoria e igual en ambos lados.
- Que la longitud horizontal (anchura del labio), sea igual a la del labio inferior.

Tratamiento del labio hendido bilateral total con mediana protrusión de premaxilar:

En la fisura del labio hendido bilateral con mediana protrusión de premaxila, previa a la intervención quirúrgica, instauramos un tratamiento ortopédico con el fin de retroceder la premaxila a su posición normal respecto a las bases óseas craneales.

La aparatología que se ha encontrado más idónea para conseguir este fin consta de una placa palatina que no incluye porción de la premaxila, con anclaje extraoral y un gorro.

La placa puede estar o no dividida y llevar tornillo o no, según tengamos o no que hacer expansión de los fragmentos laterales. El anclaje extraoral lleva soldados dos LUP que tiene por finalidad paralizar a nivel de la premaxila el recorrido de un elástico, que unido al gorro mantendrá una tensión constante sobre la premaxila, haciéndola retroceder a medida que vamos aumentando la tensión del elástico. A los 6 meses de edad, después de la operación del labio, colocaremos una placa rígida de contención que incluirá la premaxila. La placa de contención debe de mantenerse durante 5 meses.

Con esta terapéutica se obtiene muy buenos resultados su única limitación es que no debe de comenzarse mas haya de los 2 meses de edad del niño. Pasada esta fecha la osificación de la premaxila nos impedirá su buen retroceso lo único que consiguiéramos una inclinación hacia abajo, todavía de peor pronostico que el de la protrusión.

Recientemente, en estas formas de mediana protrusión, se ha adoptado un método quirúrgico que tiene por finalidad retruir la premaxila y evitar que siga protruyéndose durante los 6 meses que tardamos en reconstruir el labio.

En su esencia el principio de esta técnica consiste en transformar desde la primeras horas de vida del niño el labio bilateral total en bilateral simple, mediante la sutura precoz de la parte alta del labio y suelo de la nariz. Es lo que podria denominar el cierre labial en dos fases. En la primera fase del labio bilateral total es transformado en

bilateral simple. Durante esta fase la premaxila retrocede progresivamente. El cierre de la parte alta del labio, de las aletas nasales y del suelo de la nariz, conseguido en esta primera fase, ejercen una presión sobre la base de la premaxila que determinara su retroceso.

Unos 6 meses después de esta primera intervención se procederá al cierre definitivo del labio, que puede hacerse utilizando las técnicas de cierre bilateral en un tiempo, descritas para el labio hendido bilateral total.

El principio de esta técnica fue descrito por Johansson en 1961, por Celesnik en 1971 y en España por Jover en 1974, el cual la denomina técnica adhesiva para el labio hendido doble.

Tratamiento del labio hendido bilateral total con gran protrusión de premaxila:

Cuando la premaxila presenta una gran protrusión hacia adelante es prácticamente imposible aproximar las partes blandas de ambos bordes de la hendidura para seguir el cierre de la fisura labial. En estos casos, al igual que las formas de mediana protrusión, es absolutamente necesario colocar la premaxila en su posición normal, con anterioridad al acto quirúrgico.

Existen fundamentalmente tres métodos para retruir la premaxila:

1. Ortopédico
2. Técnica adhesiva
3. Retropulsión quirúrgica de la premaxila

Los dos primeros procedimientos ya han sido descritos para las formas de mediana protrusión .

El tercer método, de retropulsión quirúrgica de la premaxila, consiste en síntesis en realizar una osteotomía vomeriana subperiostica, para poder retruir la premaxila y fijarla por medio de un punto de osteosíntesis.

El método de retropulsión quirúrgica es un método sencillo rápido y eficaz. Su gran inconveniente es que puede producir grandes trastornos en el desarrollo de la premaxila. Por ello este método lo reservamos únicamente para los casos muy graves y que hayan llegado a nosotros tardíamente.

La técnica de elección para retruir la premaxila en los casos de gran protrusión será el procedimiento ortopédico sin embargo, no olvidemos que pasados los dos meses de edad la osificación de la premaxila nos impedirá su buen retroceso, ya sea por método ortopédico o por técnica adhesiva. En estos casos, nos veremos obligados a emplear el método de retropulsión quirúrgica, apoyados en un meticuloso control y tratamiento ortopédico postoperatorio destinado a evitar y corregir en lo posible los trastornos de posición y crecimiento derivados del empleo de este método.

Una vez la premaxila por uno u otro procedimiento este en posición correcta, procederemos a intervenir el labio según las técnicas descritas para el labio hendido bilateral total.

Momento Operatorio o Edad en que Debe ser Intervenido el Labio Hendido:

Aunque en la actualidad podemos decir que mundialmente existe un criterio uniforme sobre el momento en que esta indicado operar un labio hendido, hemos de resaltar que durante largos años de la historia del tratamiento quirúrgico del labio hendido han existido dos grandes técnicas:

- a) Operar al nacer
- b) Operar al cabo de unos meses del nacimiento.

Vamos a valorar las ventajas inconvenientes de cada tendencia antes de llegar a una conclusión.

Operar al nacer

Indicaciones -

Que los padres no tengan que soportar la visión de la deformidad.

Contraindicaciones -

1. Menor resistencia del niño ante una intervención quirúrgica.
2. No da tiempo de estudiar al niño (muchos de ellos tienen malformaciones asociadas, Cardiopatías, etc.)
3. Las referencias anatómicas del labio en las que nos basamos para realizar su reconstrucción son al nacer apenas reconocibles.

Operar al cabo de unos meses

Indicaciones-

1. Estar superadas todas las contraindicaciones del operar al nacer.
2. Poder hacer ortopedia prequirúrgica en los casos que lo precisen.

Contraindicaciones -

Que los padres tengan que soportar por unos meses la visión de la deformidad. En contra de esto, hemos de decir que los padres, a los muy pocos días no solo se habitúan a ver al niño, si no que lo encuentran como nosotros mismos tan gracioso como los demás.

Cuando el único objetivo es cerrar el labio, la opinión general era de hacerlo cuando antes. Así los niños eran operados a las pocas horas de nacer.

En el momento actual, la opinión mundial refleja unicamente en los congresos mundiales del labio hendido que hasta la fecha han tenido lugares es de operar entre los 3 y 6 meses de edad.

Una serie de razones han determinado este cambio de parecer:

1. Mayor resistencia del niño ante una intervención quirúrgica.
2. Da tiempo ha estudiar detenidamente al niño antes de la intervención (No olvidemos que muchos de ellos tiene malformaciones asociadas).
3. Es indispensable en mucho de los caso realizar un tratamiento ortopédico preoperatorio, especialmente en las formas bilaterales.
4. Las técnicas quirúrgicas actuales consisten en la formación de colgajos geométricamente diseñados, nos obligan a operar sobre el labio mucho más desarrollado y por tanto con referencias anatómicas mas precisas y definidas que las que nos encontramos en el labio del recién nacido.
5. El hueso maxilar del recién nacido apenas está osificado. Las deformaciones que produce la inevitables tensiones postoperatorias sobre este hueso son gravísimas.

Capítulo 3.2 Técnicas quirúrgicas del paladar hendido

Técnicas quirúrgicas

Es importante conocer la fisiología del paladar, el funcionamiento y la interacción de sus músculos para poder tratar adecuadamente el paladar hendido.

El velo palatino separa la parte posterior de la cavidad bucal de la faringe su movilidad, su elevación, extensión y contracción, modifica la longitud, forma y profundidad del tercio posterior del paladar. Desempeña un papel activo de la succión, deglución y fonación.

En la succión, desciende tomando contacto con la parte posterior de la lengua.

En la deglución se eleva, extendiendo el techo palatino hacia la faringe, evitando el reflujo de los alimentos.

La fonación no puede atribuirse a un órgano exclusivo. La laringe por medio de las cuerdas vocales produce los sonidos, estos sufren una serie de modificaciones en gran parte ocasionadas por el paladar para transformarse en voz.

La voz gracias a los labios, lengua y cavidad bucal es articulada para producir el lenguaje. Es lógico que la hendidura palatina y labial sean capaces de producir trastornos foniatricos.

La reconstrucción de la hendidura palatina debe ir encaminada a conseguir un paladar anatómico y funcional.

La longitud y la movilidad del velo son las premisas de esta cirugía. El cierre quirúrgico del paladar no basta si no se consigue que quede alargado y llegue a contactar con la parte posterior de la faringe durante la fonación.

A lo largo de nueve años en que hemos observado y tratado 567 casos de niños afectados de fisura palatina. Hemos tenido la oportunidad de utilizar la totalidad de las técnicas consideradas como modernas en el tratamiento de esta afección. Nos iniciamos en esta cirugía utilizando la técnica de Veau Wardill, ya que entonces nuestra preocupación era cerrar el paladar.

Una de las técnicas de tratamientos para el cierre del paladar es la de Veau - Wardill, ya que en esta técnica nos dimos cuenta que no era suficiente el cierre para conseguir la finalidad deseada, que es una buena fonación, sino que era tanto o más importante alargar el paladar como el cierre del mismo, también vimos que aparte del cierre y alargamiento era fundamental no ejercer a través de la cirugía una acción yatrogena que perjudicara el desarrollo óseo maxilar superior, siendo responsables de los manifiestas graves deformidades faciales que a la larga se producen y que repercuten tanto en la estética como en la fonación.

Consideramos de interés el exponer nuestra evolución en el uso de distintas técnicas quirúrgicas con el fin de llegar a unas conclusiones respecto a las indicaciones y contraindicaciones de cada método que nos han llevado a la elaboración de nuestra pauta de tratamiento según el tipo de fisura que sea el caso. Siendo una de las finalidades actuales conseguir: (cerrar y alargar sin deformar)

Técnica de Veau - Wardill

Antes de describir la técnica quirúrgica se destacaran una serie de detalles que son importantes para poder realizar sin contratiempos y correctamente esta intervención.

La anestesia , se realiza por vía oral y por medio de un tubo que nos soporte la presión que ejerce la pala del separador sobre la lengua.

Antes de comenzar la intervención infiltramos en el paladar con suero por medio de una jeringa de hiperpresión. Actualmente el suero fisiológico añadimos vasoconstrictor (ornipresina) para operar con un grado de mayor isquemia. Esto nos proporciona una menor pérdida sanguínea y una mayor visión del campo operatorio, al mismo tiempo que nos facilita el despegamiento del paladar.

La infiltración con suero más vasoconstrictor la realizamos en 8 puntos, cuatro de cada lado simétricos. Los puntos 1, 2 y 3 están situados en la fibromucosa. El punto 4 en el velo palatino.

Punto 1: A la altura del canino.

Punto 2: Unión entre paladar blando y paladar duro, a unos tres milímetros por dentro del relieve de la arteria palatina anterior.

Punto 3: Unión entre paladar blando y paladar duro, a unos tres milímetros por fuera del relieve de la arteria palatina anterior.

Punto 4: Encima del gancho de la apófisis pterigoides.

En cada punto inyectamos aproximadamente 0.5 ml de la solución.

Después de haber realizado los preparativos antes mencionados se prosigue a comenzar la intervención.

La primera incisión se hace por el borde interno de la fisura, se atraviesa la hemiuvula abriéndola en dos laminas y se llega hasta el inicio del pilar posterior del paladar.

La segunda incisión se realiza por la parte externa, comenzando por encima de la apófisis pterigoides, sigue por el espacio retromolar se continúa por la parte interna de la arcada dentaria, prolongándose hasta su unión con la incisión interna. El conjunto de estas dos incisiones cuando ya se ha realizado bilateralmente adquiere la forma de W. Las dos vértices externas de la W apuntan hacia el canino. El vértice central de la W se dirige hacia el centro de la fisura.

Cuando las incisiones caen sobre el paladar óseo profundizamos el corte hasta el plano óseo.

Comenzamos el levantamiento del colgajo de fibromucosa palatina por medio de un despegado recto de paladar. En la porción interna del colgajo se realiza con un despegado curvo que nos sirve para diseccionar el plano nasal.

Se continúa la disección con despegado hasta descubrir la arteria palatina anterior, en su confluencia por el conducto palatino posterior, la cual se libera de todas sus adherencias.

Por la porción externa y sobre el gancho de la apófisis pterigoides se localiza y disecciona el músculo periestafilino externo (tensor del paladar).

Con ello este músculo pierde su acción de tensor, sin que hayamos tenido que romper ni luxar el gancho de la apófisis pterigoides.

Este punto es muy importante ya que está demostrado que mucha de la otitis e hipoacusia que se observa en niños intervenidos

de paladar pueden ser debidas a la fractura o luxación del gancho pterigoideo. La explicación es que con esta fractura o luxación se produce un traumatismo de la trompa de Eustaquio, responsable de los trastornos óticos.

Una vez desinsectado el tensor del paladar, siguiendo la cara interna del ala de la apófisis pterigoideas, se disecciona en profundidad hasta la base del cráneo.

Por la parte interna se continua la disección, sin separar del reborde óseo del paladar duro. Se libera bien la mucosa nasal. La disección se continua en profundidad.

La hemivula se abre totalmente en dos porciones, asimismo se incide así mismo en la musculatura propia del paladar teniendo en cuenta no dislacerar el plano muscular.

La mucosa nasal se libera bien del borde posterior del paladar óseo, continuando esta disección hasta el gancho de la apófisis pterigoideas.

Terminada la disección un lado, realizamos los mismos tiempos quirúrgicos en el lado opuesto.

Finalizando la disección, reconstruimos los tres planos anatómicos del paladar.

Ya terminada la disección se procede a suturar por tiempos, posteriormente terminada la sutura finaliza la intervención.

La técnica de uranoestafilorrafia de Veau - Wardill que se ha descrito presenta un notable inconveniente: no alarga suficiente el paladar, quedando un cavum nasofaríngeo demasiado amplio. Sabemos que en cirugía del paladar hendido están importante alargar el paladar como cerrarlo.

Este cavum amplio tiene un desfavorable repercusión en la emisión de los fonemas. Es responsable de la aparición de la denominada rinolalia abierta, por falta de contacto del paladar blando con la farínge en el momento de su contracción.

Para conseguir un cavum más estrecho, Sanvenero - Roselli propuso la denominada plastia funcional del velo del paladar.

La plastia funcional del velo consigue, además de alargar el paladar blando, cerrar el cavum con lo que la dicción de estos pacientes se ve considerablemente mejorada.

Plastia funcional del velo o modificación de Sanvenero Roselli

La plastia funcional palatina es el denominador de todas las técnicas.

Consiste en prolongar las incisiones posteriores medias mas allá de la úvula siguiendo el pilar posterior amigdalino.

Además, a través de los espacios de Ernst, se despegan las paredes laterales y posteriores de la faringe.

A través de la incisión retroalveolar y por detrás del gancho de la apófisis pterigoides introducimos verticalmente una tijera con las cuales y por dirección roma utilizamos en profundidad haciendo real el espacio Ernst, hasta llegar a la aponeurosis prevertebral. Se realiza un movimiento de detrás a adelante y de fuera a adentro, con objeto de movilizar todo el músculo constrictor de la faringe con lo que elevamos la pared posterior de la misma. Esta disección se comunicara con la que se realice en el lado opuesto.

La modificación de Sanvenero - Roselli, aparte de conseguir un mayor cierre del cavum, nos permite aproximar sin tensión los dos pilares posteriores amigdalinos, que se suturan entre sí.

En esta técnica no se utiliza ningún procedimiento postoperatorio especial encaminado a evitar la infección o la dehiscencia del paladar. No empleamos nunca sonda de alimentación.

Por último, queremos resaltar como dato general que no retiramos los puntos de seda del paladar. Se deja que espontáneamente y con el tiempo caigan.

En afecto, retirar los puntos del paladar en un niño afecto de fisura palatina implica una anestesia general. Utilizando el tipo de sutura descrito hemos observado como en todos los pacientes los puntos caen solos en un periodo de 15 a 30 días sin que en ningún caso hayamos tenido complicaciones por este motivo. La seda utilizada en la sutura con la humedad de la cavidad bucal se deshace y cae espontáneamente.

Técnicas Quirúrgicas actuales

Para tratar las distintas formas de divisiones palatinas existentes, utilizamos fundamentalmente 4 grupos de procedimientos con sus correspondientes variaciones.

Estas técnicas que nosotros empleamos, están basadas en la técnica de Veau - Wardill y todas tienen como complemento la modificación introducida por Sanvenero - Roselli (plastia funcional de velo).

Las IV Técnicas fundamentales que empleamos son las siguientes:

I Uranoestafilorrafia funcional total

II Uranoestafilorrafia funcional mixta

III Estafilorrafia funcional sin despegamiento de la fibromucosa palatina. Este grupo presenta las siguientes variantes:

- a) Si se realiza en un solo tiempo
- b) Si se realiza en dos tiempos

El dominador común de todas estas técnicas, es la plastia funcional del velo que nos permite alargar el paladar para que entre en contacto con la faringe durante la fonación. Esto nos permite también que los resultados fonéticamente sean mejores.

Queremos destacar que desde que realizamos esta variante, prácticamente han desaparecido las indicaciones de la faringoplastia. La faringoplastia es una intervención secundaria de la fisura palatina que consiste en retirar un colgajo pediculado de mucosa y tejido muscular de la pared posterior de la faringe, suturándolo al velo palatino. Con ello se consigue estrechar a la nasofaringe y alargar al paladar blando.

Uranoestafilorrafia Funcional Total

Para esta técnica son válidos todos los pormenores quirúrgicos que hemos descrito para la técnica de Veau - Wardill.

Se realiza las incisiones como en esta técnica con despegamiento de los dos colgajos de fibromucosa palatina. Se identifican y disecan ambas arterias palatinas anteriores en su

emergencia por el agujero palatino posterior. Se secciona bilateralmente el tendón de inserción de músculo tensor del paladar (músculo periestafilino externo). Se continúa en la parte del velo por la modificación de Sanvenero - Roselli o plastia funcional del velo.

La sutura se realiza en dos planos independientes: nasal y bucal.

Uranostafilirrafia Funcional Mixta

Hemos propuesto una variante en la técnica anterior, consiste en despegar únicamente la fibromucosa palatina del lado interno de la fisura, suturando la mucosa nasal y bucal del lado externo dicho lado debe ser incidido con anterioridad con el fin de transformar sus bordes en superficie cruenta.

El resto de la técnica es iguala la anterior.

Esta variante técnica nos permite no levantar la fibromucosa del lado mas hipoplásico (lado externo), evitando en si la gran parte los defectos secundarios producidos por trastornos de irrigación.

Estafilirrafia Funcional con despegamiento de la fibromucosa palatina:

Los principios técnicos son los mismos que los descritos para la Uranostafilirrafia total, pero al no estar en estos casos fisurado el paladar óseo la intervención se limita al cierre y al alargamiento del paladar biendo, conformación y despegamiento de los dos colgajos tomados a expensas de la fibromucosa palatina. Se realiza igualmente la plastia funcional del velo.

Estafilorrafia Funcional sin despegamiento realizada en un tiempo quirúrgico:

Incisiones medias siguiendo los bordes de la hendidura, sin entrar en el paladar óseo ni despegar la fibromucosa.

Incisiones laterales de descarga de un centimetro de longitud. Estas incisiones se realizan en el espacio retromolar, por dentro del ligamento pterigomaxilar y del hamulus de la apófisis pterigoides. A través de esta incisión se realiza la sección del tendón del músculo tensor del paladar y la disección del espacio de Ernst

Se acaba la intervención con la plastia funcional palatina.

La sutura se realiza en dos planos independientes: nasal y bucal.

La incisión media se realiza en el borde de la hendidura y comienza en los límites entre paladar óseo y blando. Desde aquí nos dirigimos en dirección a la úvula y pilar posterior, dividiendo ambos en dos planos.

La incisión externa se realiza igualmente en el espacio retromolar y por dentro del ligamento pterigomaxilar y del gancho de la apófisis pterigoides.

De igual forma que la anterior, se completa con la sección del músculo tensor del paladar y con la disección del espacio látero y retrofaríngeo.

La fibromucosa palatina no se despega. Se cierra en dos planos la totalidad del velo palatino dejando para un segundo tiempo el cierre de la parte figurada del paladar óseo. Respecto a la fisura del paladar óseo, que antes de la intervención tenía forma de herradura y después de la misma toma forma un orificio ovalado, hemos constatado que con el tiempo va disminuyendo progresivamente el tamaño sin que se produzca colapso óseo. Con ello se facilita cada vez mas el tiempo quirúrgico que consiste en el cierre de este orificio residual.

La uranorrafia o cierre del paladar óseo fisurado (2º tiempo operatorio), lo realizamos entre los 4 y 6 años de edad.

A esta edad, el maxilar presenta ya esta estructura ósea mas estable y por tanto, aunque en este momento tengamos de desperiostizar el paladar, levantado la fibromucosa palatina, el riesgo de que se produzcan trastornos de crecimiento son muy inferiores a los que con seguridad se producirán en el caso de que esta desperiostización se hubiera realizado a los 8 meses de edad.

Por otro lado a los 4-6 años de edad ya disponemos del apoyo dentario suficiente como para iniciar el tratamiento ortopédico inmediatamente después del cierre del paladar óseo.

CONCLUSIONES

El labio y paladar hendido se encuentra entre las deformaciones congénitas más comunes en el hombre.

Al nacimiento su diagnóstico y clasificación morfológica es relativamente fácil, esta malformación es un defecto estructural del complejo facial - bucal varía desde una ligera melia en el labio o una pequeña hendidura en la úvula hasta una separación completa del labio y ausencia de la división entre las cavidades bucal y nasal, por lo tanto; los neonatos con esta condición están en general imposibilitados en gran medida a realizar adecuadamente la función de la deglución y aún la respiración, por lo que su alimentación es dificultosa, debido a que el líquido alimenticio pasa fácilmente a fosas nasales y en ocasiones puede llegar a la laringe con la posibilidad de bronco - aspirar ; ya que el labio y paladar hendido se debe a que los procesos palatinos no logran encontrarse y hace fusión en la línea media. Debido a una insuficiencia en la aproximación y fusión entre sí de las masas mesenquimatosas de los procesos palatinos laterales con el tabique nasal, con el borde posterior del proceso palatino medio o ambos; pero esta malformación se debe a una multiplicidad de factores genéticos y no genéticos, ya que ambos ocasionan una disfunción en el desarrollo.

En la mayoría de los casos, los individuos nacidos con labio y paladar hendido desarrollan varios defectos asociados, de acuerdo al aspecto dental en cuanto a anomalías de forma, número, tamaño deformaciones y posición de las piezas dentarias, así como de dimensiones de las arcadas dentarias, maloclusiones, menoscabo del lenguaje, infecciones del oído medio y alta susceptibilidad a infecciones respiratorias superiores.

Las que se observan con mayor frecuencia son defectos de extremidades y cardiopatías congénitas (10% - 20% de los casos).

Por lo que se refiere a la frecuencia de esta malformación es mayor en el sexo masculino que en el femenino, se localiza con mayor frecuencia del lado izquierdo que en el derecho y hasta la fecha se desconoce el motivo, con mayor frecuencia es el unilateral, en menor frecuencia el bilateral y extremadamente raro en la porción central.

De acuerdo a su embriología es por posibles obstáculos a los movimientos normales y a la fusión de los procesos palatinos.

- a) La falta de desplazamiento entre los procesos puede impedir el cierre.
- b) Puede ser impedida la fusión si los procesos son demasiado estrechos para encontrarse en la línea media, o por algún otro defecto estructural.
- c) Los procesos palatinos normales pueden no encontrarse en la línea media en individuos con cabeza extraordinariamente ancha.

La etiología exacta del labio y paladar hendido es desconocida; sin embargo investigaciones recientes han aportado los posible factores causales de esta malformación. Por lo que se concluye que la etiología de esta malformación es multifactorial.

Ya sea por Factores Exógenos donde los síndromes resultan de rubéola o medicamentos como la talidomida. Por Genes Mutantes y aberraciones cromosómicas como son: - Genes mutantes como es el labio y paladar hendido con displasia ectodérmica, - Aberraciones cromosómicas como trisonomías.

Causas por Factores Múltiples:

Se considera muy probable que la mayoría de las hendiduras del labio del paladar o de ambos son causadas por una combinación de factores exógenos y un patrón genético predispuesto a estas deformaciones. Actualmente se considera que la herencia juega un papel importante en la etiología de hendiduras palatinas labiales o ambas. Aunque se han sugerido varios modos de transmisión la teoría más apoyada por investigadores en el campo es la herencia poligénica por la que se cree que la herencia es determinada por los efectos de muchos genes, cada uno de los cuales ejerce una influencia relativamente pequeña.

Clasificación:

Estos dos defectos (labio y paladar hendido), pueden tener lugar en forma junta o bien separada. Pueden ser completos (totales) o bien incompletos (subtotales), unilaterales, bilaterales o de la línea media.

Generalmente la división entre ambos se hace en el reborde alveolar y de la zona anterior del paladar duro y el reborde alveolar, de manera tal que las fisuras del reborde alveolar y

de la zona anterior del paladar duro han sido también incluidas dentro de las fisuras del resto del paladar duro.

Numerosas clasificaciones han estado en boga según la época y la mayoría se ha basado en este concepto de división. Se han descrito varias clasificaciones para la fisura labio palatina pero ninguna ha sido aceptada universalmente, debido a las diferencias de lenguaje, inexactitud y por ser complicadas, por lo que la más recomendada es la de Veau ya que es una de las clasificaciones más específicas y entendibles.

Tratamiento Quirúrgico:

Los principios fundamentales de procedimientos quirúrgicos consisten en volver a colocar y suturar las secciones hendidas. No entran en los límites de este contexto dar descripciones extensas y detalladas de los tratamientos quirúrgicos aplicados en casos de hendiduras labiales, palatinas, o ambas, y por lo tanto, el cierre quirúrgico del labio hendido se realiza generalmente entre las 2 y 12 semanas de edad; o de los 18 a 24 meses de edad.

La elección del método será dictada por la experiencia del cirujano y por las condiciones morfológicas.

La meta final de esta cirugía es proporcionar un mecanismo que separe adecuadamente las cavidades bucal y nasal del paciente de manera que no exista interferencia de huesos faciales o en el desarrollo del lenguaje, audición y oclusión dental normal.

De las diversas técnicas operatorias aceptadas para cerrar este tipo de hendidura, el principio básico en la mayoría es el empleo de colgajos mucoperiosticos, que se obtienen de los procesos palatinos óseos y se ponen en contacto con la línea media. Frecuentemente el cirujano combina este cierre de línea media con el denominado empuje hacia atrás del colgajo, un procedimiento que logra proporcionar longitud adecuada al paladar blando para permitirle el cierre velofaríngeo durante las funciones de lenguaje y deglución.

Si el cirujano considera que no se puede obtener cierre velofaríngeo adecuado con este método, puede crear un puente de tejido entre la faringe y el paladar blando.

Independientemente de las diferentes técnicas operatorias que existen para este tipo de malformación es tomar cada caso en particular para elegir la correcta, ya que el objetivo primordial es el obtener el cierre anatómico y funcional.

En las ultimas tres décadas se ha podido observar enormes mejoras en los resultados estéticos y funcionales de la cirugía de paladar y labio hendidos. A pesar de estos adelantos, ocasionalmente encontramos individuos con hendiduras cuyos resultados quirúrgicos distan mucho de ser satisfactorios. Lo más importante que debemos de tomar en cuenta en esta malformación congénita no es cerrar el labio o el paladar; sino es de mayor prioridad alargar y cerrar sin deformar para poder devolver la función, fonación, deglución, respiración y estética que el pequeño requiera.

G L O S A R I O

Agenesia:

Falta de desarrollo de algunas partes.

Anastomosis:

Unión de elementos anatómicos con otros de la misma rama. Comunicación entre dos vasos o nervios.

Anoftalmia:

Falta congénita de ojos.

Antiemético:

Sustancia capaz de detener o prevenir el vomito.

Antihistamínico:

Sustancia capaz de contrarrestar los efectos de la histamina.

Antimetabólicos:

Compuesto inactivo que tiende a reemplazar un metabólico esencial.

Anoxia:

Término general para los estados de oxidación.

Atrofia:

Disminución del volumen y peso de un órgano por defecto de desnutrición.

Avitaminosis:

Término general para los estados producidos por la carencia o deficiencia de vitaminas.

Cavum:

Espacio abierto o cavidad.

Congénito:

Que existe desde el nacimiento, se refiere a peculiaridades físicas o mentales; puede ser hereditario o depender de influencias surgidas durante la gestación o en el acto del nacimiento.

Coloboma:

Mutación o defecto, especialmente una fisura congénita o en alguna parte del ojo.

Columela:

Porción cutánea del subtabique nasal. Zona de unión de la punta de la nariz con el labio superior.

Displacia:

Carácter físico de degeneración.

Endógeno:

Originado dentro del organismo, independientemente de los factores externos.

Endognatia:

Segmento interno del hueso intermaxilar o incisivo.

Estafiloquisis:

Fisura de la úvula y del velo del paladar.

Estafilorrafia:

Sutura del paladar hendido.

Exógeno:

Que es debido a una causa externa.

Filetes:

Ramificación muy tenue de un nervio.

Fisura:

Hendidura natural en la superficie de algunos órganos solución de continuidad de la piel en forma de hendidura de bordes netos y paredes más o menos verticales. Abertura de la esclerótica en la vida embrionaria.

Hamulus:

Apófisis ganchosa del hueso lagrimal.

Hendidura:

Es una abertura o un surco estrecho y prolongado que corresponde a la parte del área de contacto.

Hipervitaminosis:

Estado producido por la administración excesiva de vitaminas.

Hiperplásticos:

Disminución de la actividad formadora o productora, desarrollo incompleto.

Hipertrofia:

Desarrollo exagerado de los elementos anatómicos de una parte de un órgano que da por resultado el aumento sin alteración de la estructura de los mismos de peso y volumen del órgano.

Hipoxia:

Anoxia moderada.

Lanugo:

Vello muy fino que cubre especialmente al feto en el momento del nacimiento.

Malformación:

Deformación o anomalía congénita.

Micrognatia:

Pequeñez normal congénita del maxilar inferior.

Organogenesis:

Desarrollo o crecimiento de los órganos.

Osteosis:

Formación de tejido óseo especialmente infiltración ósea de tejido conectivo.

Osteotomía:

Sección o corte del hueso.

Oxidación:

Combinación de un elemento o cuerpo con el oxígeno.

Placoda:

Placa o lámina del ectodermo que forma la primera diferenciación de un órgano en el embrión.

Polidactilia:

Existencia de dedos supernumerarios en manos o en pies.

Poligénica:

Dicese del carácter hereditario dependiente de varios genes.

Queilectomía:

Escisión de una porción del labio.

Queilosis:

Afección de los labios especialmente es dividida a avitaminosis por deficiencia de rivo flavina.

Queilosquisis:
Labio hendido.

Queilorrafia:
Sutura de una herida del labio.

Queiloplastia:
Cirugía plástica de los labios.

Retrognatía:
Posición del maxilar inferior por detrás del plano de la frente.

Retrusión:
Malformación de los dientes especialmente de los anteriores que quedan por detrás de la línea de oclusión.

Rinolalia:
Voz nasal debida a una afección o defecto de las fosas nasales, debido a una amplitud excesiva de las fosas nasales o una perforación.

Sindactilia:
Ausencia de dedos tanto en manos como en pies.

Teratógeno:
Agente o factor que origina defectos físicos durante el desarrollo embrionario.

Tubérculo:
Lesión granulomatosa en cuyo centro se observan varias células multiceladas llamadas también gigantes o de Langhans.

Urano:
Prefijo que denota relación con el paladar.

Uranoestafilorrafia:
Cirugía plástica del paladar duro y blando.

Uranoestafilosquisis:
Fisura del paladar duro y blando.

Uranorrafia:
Sutura que es empleada en el paladar hendido es igual a palatorrafia y a estafilorrafia.

B I B L I O G R A F I A

Cirugía Buco Maxilo Facial

Karuger Editorial Panamericana.

Cirugía de Cabeza y Cuello

Loré Atlas Editorial Panamericana.

Cirugía Bucal y Maxilofacial

Daniel M. Laskin.

Técnicas Quirúrgicas en Labio y Paladar Hendido

Bardach Janusz

Salyer E. Kenneth.

Ortopedia Maxilar Diagnóstica

Atlas (Anomalías adquiridas).

Tratamiento del Niño Impedido

Labio hendido y paladar.

Modificación a la labioplastia de rotación y avance para labios
uni o bilateralmente hendidos

Revista de ADM.

Características bucales en 150 niños con labio y paladar
hendido

Revista de la ADM.

Anomalías Maxilo Dentarias en Individuos con Fisura
Labiopalatina

Revista Chilena.

Tratamiento del Niño Impedido

Palmi Moller.

Evaluaciones Cefalometricas en pacientes con Fisura
Labiopalatina operadas a diferentes edades comparadas con
normales

Revista de la ADM.

Embriogénesis de labio y paladar hendido

Dr. Manuel Yudovich.

Epidemiología, clasificación y anatomía

Dr. J. Enrique Ochoa D. I., y Col.

Cirugía del paciente con labio y paladar hendido

Dr. Enrique Vinageras Guarneros y Col.

Formación de la clínica de labio y paladar hendido

Dr. Ramón H. Rosado Castro y Cols.

Factores Hereditarios en Odontopediatría

Sidney B. Finn.

Labio y Paladar Hendido

Teserra

Cirugía Plástica y Reconstructiva

Converse. Tomo 2.

Cirugía Plástica y Reconstructiva

Mc Carrthy.