



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

CRONOLOGÍA DE TRATAMIENTO EN EL PACIENTE
CON LABIO Y PALADAR HENDIDO.

**TRABAJO TERMINAL ESCRITO DEL DIPLOMADO DE
ACTUALIZACIÓN PROFESIONAL**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

DANIELA TENA MEDRANO

TUTORA: Esp. JEREM YOLANDA CRUZ ALIPHAT

MÉXICO, D.F.

2014



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

DEDICATORIA

Aunque resulta complicado definir a quienes mencionar, mi mente me impide relegar a las personas de quienes tanto apoyo he recibido durante este lapso de tiempo, quienes se robaban un poco de tiempo para cedérmelo, a quienes decidían compartir conmigo sus vivencias y hacerme parte de ellas. Han sido días difíciles, pero en esta tesina agradezco a esas personas que permanecieron siempre atentas y que nunca me permitieron bajar la frente.

Se puede elegir a los amigos, pero la familia es algo que te toca al nacer. Al mismo tiempo, es el grupo de personas que más te ayuda, te quiere y se preocupa por ti. Por eso, al primero que agradeceré es a Dios, por permitirme cumplir una de mis metas, por dejarme soñar, por abrazarme fuerte en los momentos que me he sentido caer, por darme la fuerza de seguir luchando y, sobre todo, por mandarme a una familia que me ha brindado tanto cariño y solidaridad.

Mencionar y agradecerles a esas seis mujeres por el gran apoyo que me dan al tenerlas cerca y que, con un solo abrazo, logren brindar una calidez incomparable.

A mi mamá, quien ha sabido formarme con buenos sentimientos, hábitos y valores. Que siempre ha estado, en las buenas y en las malas, por ser una guerrera, por ser mi corazón y darme uno que sueña ser tan fuerte como el suyo. Que, aunque no se dé cuenta o quizá no quiera aceptarlo, es una mujer y una madre perfecta. Que en los momentos donde he pensado poner los pies en la tierra, no me lo permite, pues me hace soñar. Gracias mamá, te amo.

A mi papá, que todo este tiempo me ha demostrado ser un guerrero, que ha pasado por momentos difíciles y, aún así, siempre se mantiene de pie. Que todavía no se da cuenta que lo más importante ya lo tenemos. Gracias por el aprendizaje y las palabras que jamás podré olvidar. Gracias por darme lo mejor, por enseñarme el significado de la vida. Su apoyo es fundamental para estar aquí. Gracias por ser mi padre, jamás encontraré la forma de agradecerte tanto. Gracias papá, te amo.

A mi hermano, por el apoyo que me ha brindado, por sus conocimientos, por ser un buen ejemplo a seguir y su cariño. Gracias y, aunque no sea costumbre decir algunas palabras, hoy no me detendré: te amo, hermano.

A esa chica, compañera de vida, quien siempre tiene una palabra que me hace sentir mejor, un abrazo y una sonrisa que cura cualquier malestar, que ha estado y sé que estará en mi vida por largo tiempo. Sara, aún nos faltan muchas historias que contar. 3227

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	6
2. OBJETIVO	7
3. ¿QUÉ ES EL LABIO Y PALADAR HENDIDO?	8
4. ETIOLOGÍA	9
5. FRECUENCIA	12
6. DIAGNÓSTICO PRENATAL	13
7. ANATOMÍA NORMAL	14
8. ANATOMÍA PATOLÓGICA	29
9. EMBRIOLOGÍA	33
9.1. DESARROLLO CRANEOFACIAL EMBRIOLÓGICO.....	33
9.2. DESARROLLO DE ESTRUCTURAS BRANQUIALES.....	36
9.3. ORGANIZACIÓN DE LOS PRIMORDIOS FACIALES.....	40
9.4. ESQUELETO CRANEOFACIAL.....	41
9.5. FORMACIÓN DEL PALADAR PRIMARIO.....	41
9.6. FORMACIÓN DEL PALADAR SECUNDARIO.....	43
9.7. VISCEROCRANEO.....	44
9.8. SUTURAS CRANEALES.....	46
10. TEORÍAS DE LA PATOGENIA DE LAS FISURAS FACIALES	48
10.1. FALTA DE FUSIÓN.....	50
10.2. OBSTRUCCIÓN POR LENGUA.....	51
10.3. FALTA DE MIGRACIÓN.....	52
10.4. TEORÍA DE APOPTOSIS.....	54
11. CLASIFICACIÓN DE LAS FISURAS LABIO PALATINAS	56
12. PLAN DE TRATAMIENTO	61

12.1. FISIOLÓGÍA Y PATOFISIOLÓGÍA	61
12.2. PSICOLÓGÍA, EDUCACIÓN Y ASESORAMIENTO DE LOS PADRES Y AFECTADO	63
12.3. TÉCNICAS ORTOPÉDICAS PREQUIRÚRGICAS	66
12.4. OBJETIVO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	70
12.4.1. EDAD DE CORRECCIÓN	72
12.5. TÉCNICAS QUIRÚRGICAS.....	74
13. CONCLUSIONES.....	91
14. BIBLIOGRAFÍA.....	93

CRONOLOGÍA DE TRATAMIENTO EN EL PACIENTE CON LABIO Y PALADAR HENDIDO A PARTIR DE SU DIAGNÓSTICO.

1. INTRODUCCIÓN

El labio y paladar hendido es un tipo de malformación congénita que afecta al hombre desde los tiempos prehistóricos. Los esfuerzos para corregir estas malformaciones han evolucionado a través de los siglos con creciente éxito a medida que ha avanzado el conocimiento científico. Las fisuras labiopalatinas implican un complicado tratamiento a largo plazo y se presentan con frecuencia suficiente para constituir un problema de salud pública. Es una malformación que puede verse, sentirse, oírse y constituye una afección que causa incapacidad física y complicaciones psicológicas para la familia y el afectado. La malformación facial del labio hendido comprende tejidos del labio y nariz. La desventaja más grave impuesta por el paladar hendido es el mecanismo inadecuado que impide la fonación y la deglución normales.

Para el tratamiento de esta malformación, el hombre ha ocupado la imaginación de artistas desde el comienzo de la civilización como lo demuestra por máscaras antiguas y otros artefactos. El primer cierre documentado de paladar hendido fue hecho en 1764. La "era moderna" del tratamiento de estas malformaciones se asocia con la obra de von Graefe, Dieffenbach, Langenbeck, y Veau, sin embargo, no importa cuán sofisticado los procedimientos se han hecho y lo atractivo de los resultados postoperatorios iniciales, a menudo han dado lugar a asimetrías faciales, la

necesidad de injertos óseos alveolares, avances maxilares, rinoplastia, entre otros.

Las fisuras labiopalatinas (supone es una detención del cierre normal de los procesos frontonasal y maxilar entre la cuarta y séptima semana de gestación) comprenden el labio superior, reborde alveolar, paladar duro y paladar blando. En una clasificación útil, la posición normal del conducto nasopalatino separa las hendiduras del labio y borde alveolar (paladar primario) de las del paladar duro y el paladar blando (paladar secundario). Por lo cual el tratamiento debe ser multi-integral que incluya el trabajo en equipo con los padres pasando desde un tratamiento psicológico, terapia odontológica, etc., logrando así un paciente sano.

2. OBJETIVO

Proponer un protocolo de tratamiento y atención al paciente con Labio Paladar Hendido desde el momento de su nacimiento hasta lograr su integración social, psicológica y fisiológica. Así mismo, conocer la importancia en el tratamiento integral multidisciplinario para su tratamiento.

3. ¿QUÉ ES EL LABIO Y PALADAR HENDIDO?

Es uno de los defectos de nacimiento más frecuentes en cara; involucra la falta de unión del labio, reborde alveolar y paladar, los cuales presentan un cierre anormal de los procesos frontonasales y maxilar que se presenta entre la cuarta a la séptima semana de vida intrauterina, desconociéndose la causa. Es una malformación que genera varios problemas al paciente, desde la dificultad de deglución, fonación, asimetrías faciales, problemas de aceptación familiar y social hasta provocar el desequilibrio psicológico.¹

4. ETIOLOGÍA

Existe cierta controversia sobre la etiología del labio y paladar hendido. Las teorías más aceptadas admiten que se trata de una malformación de etiología multifactorial, donde existen factores nutricionales, exposición a tóxicos, teratógenos, drogas, carga genética, etc. ya que en los últimos años se ha elevado la frecuencia de esta malformación.²

En las causas de esta mal formación, hay que considerar lo siguiente:

1. Base genética: es importante pero no predecible. Se calcula que entre un 25 – 30% de los labios hendidos o fisuras palatinas tienen antecedentes familiares. Si un padre está afectado, el riesgo de tener un niño con fisura labiopalatina es de 4%, esta comprobado que cuando un progenitor tiene labio hendido o fisura palatina y ha tenido un hijo con la misma alteración, la posibilidad que el siguiente también la presente, es de 17 – 20%.³

Uno de los mejores modelos mendelianos para el labio y paladar fisurado es el síndrome de Van Der Woude (fig.1), que es un desorden autosómico dominante caracterizado por fisuras labiales paramedianas en la labio inferior, fisura labial, con o sin paladar fisurado, paladar fisurado aislado, y ocasionalmente hipodoncia.

Los niños con labio y paladar hendido pueden presentar anomalías en diferentes órganos, reconociéndose hasta 154 síndromes relacionados con labio paladar hendido el más frecuente es el síndrome de Pierre Robin, que cursa con micrognatia, retrognatia, glosoptosis y fisura palatina; otros como la trisomía 13-15 o síndrome de Patau, que cursa con labio hendido, fisura palatina, alteraciones cardiacas, alteraciones oculares, arrinencefalia, etc. El síndrome de Klippel-Feil en el que se aprecia labio hendido, fisura palatina y soldadura de las vertebra cervicales; la trisomía 17-18 o síndrome de Edwards que cursa con alteraciones cardiacas, renales, oculares, óseas y labio hendido; en el síndrome de Down o trisomía 21 la presencia de labio hendido esta alrededor del 6% de los casos; síndrome velo-cardio-facial; síndrome de maullido del gato; síndrome de Opitz, etc. ³



Fig. 1 Síndrome de Van Der Woude.
Cortesía del Hospital para el niño de Toluca. IMIEM

2. Factores ambientales: se cree que actúan en el momento crítico de la fusión de los procesos nasales, maxilares y mandibulares en el primer trimestre de gestación. Entre ellos debemos considerar:

- Agentes infecciosos como la rubeola, toxoplasmosis y citomegalovirus.
- Efectos de las radiaciones como exposición incontrolada a Rx y/o radiaciones ionizantes.
- Drogas como la talidomida, anticonvulsivos, esteroides y tranquilizantes (ácido retinoico, diazepam y fenitoina).
- Hormonas como la cortisona y otros esteroideos.
- Defectos nutricionales con déficit en el aporte de aminoácidos esenciales o vitaminas.³

Aunque el potencial teratogénico de muchos fármacos es bien conocido, sus efectos sobre el desarrollo facial no se pueden prevenir. La fase crítica de la maduración embrionaria se produce cuando la madre puede estar embarazada sin saberlo. Los investigadores se enfrentan con el problema de los múltiples factores que actúan en numerosas vías y no tienen una respuesta sencilla que explique universalmente la formación de una hendidura en particular.⁴

5. FRECUENCIA

El labio y paladar hendido es la segunda malformación facial congénita más frecuente y representa el 13% de ellas. En la raza blanca se da un promedio de 1 caso por cada 800/1000 nacidos, en razas orientales sube a 1.7 mientras que en la raza negra desciende a 1 caso por cada 2500 nacidos. En México para conocer la magnitud real de una patología específica, es necesario identificar su incidencia (casos nuevos por año) y la prevalencia (casos acumulados). La incidencia de labio y paladar hendido en México, de acuerdo con Armendares y Lisker, está reportada en 1.39 casos por cada 1,000 nacimientos vivos. Esta es una cifra congruente con los reportes internacionales que varían de 0.8 a 1.6 por cada mil nacimientos. Estos datos permiten identificar que hay 9.6 casos nuevos por día, que en México representan 3,521 casos nuevos al año; ésta es la cifra considerada como incidencia anual de LPH a nivel nacional.⁵

Cuando esta malformación se presenta de forma aislada es más frecuente la forma unilateral (70%) a la bilateral (20%) y a los asimétricos (9%). Es dos veces más frecuente en el hombre que en la mujer y asiente preferentemente en el lado izquierdo (70%).⁵

6. DIAGNÓSTICO PRENATAL

En la actualidad, el diagnóstico del labio y paladar hendido se realiza en el control ecográfico (fig. 2), que de una manera rutinaria se práctica en la semana 20. La definición de los ecógrafos de la última generación da imágenes del grado de afectación del feto. Establecido el diagnóstico por la imagen, es remitido al cirujano especializado. Esta primera entrevista con los padres condiciona el porvenir que debería concluir en unas relaciones de colaboración que terminaran hasta la edad de 18 años.⁶



Fig. 2 Imagen ecográfica⁶

7. ANATOMÍA NORMAL

Para comprender claramente el tipo de lesión y para definir la secuencia del tratamiento, debemos considerar el conjunto de deficiencias anatómicas de las fisuras y de esta manera elegimos el método a seguir. Por lo tanto debemos conocer la anatomía normal. ³ (Fig. 3)

ANATOMÍA NORMAL DE LABIO Y NARIZ

Tejidos blandos

- Pirámide nasal y fosas nasales simétricas.
- Unión y contacto de domos cartilaginosos en la formación de la punta nasal.
- Filtrum con su depresor y simetría en ramas y arcos de Cupido.
- Bermellón y su tubérculo.
- Continuidad de músculo orbicular de la boca.
- Unión de segmentos maxilares y premaxila (arco completo). ³

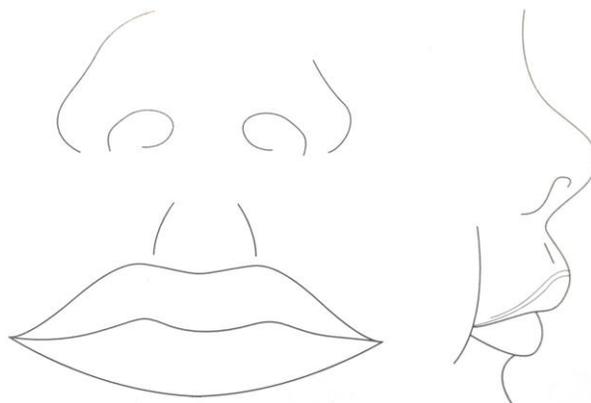


Fig. 3 Anatomía normal de labio y nariz³

Músculos (fig. 4)

- Orbicular de los labios

Ubicado alrededor del orificio bucal en forma de elipse y constituido por dos porciones: semiorbicular superior e inferior; se inserta en la piel y mucosa de los labios.

Función: cierra el esfínter oral y proporciona la competencia labial, fundamental para una correcta respiración nasal.⁸

Los músculos elevadores del labio superior son:

- Elevador del labio superior

Es un músculo de la cara, delante del maxilar superior, por fuera del elevador común del ala de la nariz y del labio superior.

Se inserta por arriba en el reborde interno de la órbita; por abajo, en la mucosa del labio superior.

Función: eleva el labio superior.⁸

- Cigomático menor

Se inserta en la parte inferior de la cara externa del pómulo; por abajo en la piel del labio superior.

Función: elevador y abductor de la parte media del labio superior.⁸

Otros músculos que actúan en los labios, son:

- Triangular de los labios

Se inserta por abajo en el tercio interno de la línea oblicua externa del maxilar inferior; por arriba, en los tegumentos de las comisuras labiales.

Función: desplaza hacia abajo la comisura.⁸

- Risorio

Se inserta en el tejido celular de la región parotidea; por delante de la piel y mucosa de la comisura.

Función: Retrae las comisuras.⁸

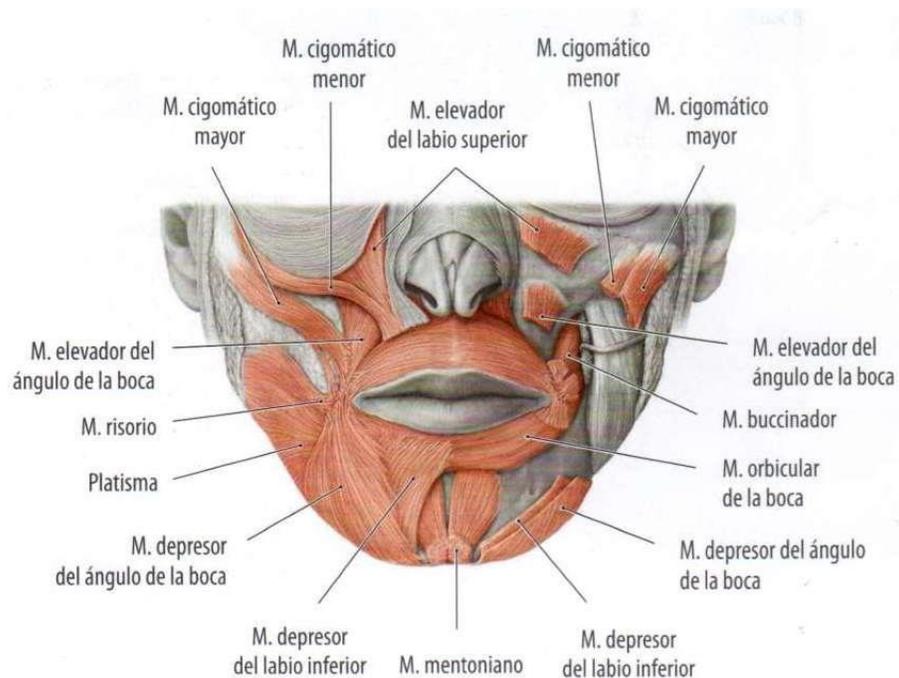


Fig. 4 Músculos de la mímica en boca⁷

Irrigación e inervación de labio

La irrigación proviene de la Arteria Facial a través de las Arterias labial superior e inferior, mientras que la inervación motora está dada por el séptimo par craneal o nervio facial; la inervación sensitiva está dada por ramas del quinto par craneal o nervio trigémino.⁷

ANATOMÍA NORMAL DE PALADAR DURO

Tejidos duros

Visión craneal. El paladar duro es una placa ósea horizontal que está formada por partes maxilares y partes del hueso palatino. Separa las cavidades nasal y bucal. Dorsal al hueso palatino se sitúa el hueso esfenoides. En su visión caudal (fig. 5), en el borde posterior del paladar duro comienzan las coanas, los orificios posteriores de la cavidad nasal. Se pueden observar las apófisis palatinas que durante el desarrollo crecen una hacia otra hasta fundirse en la sutura palatina media. Si no se efectúa dicha fusión, se forma una fisura del paladar. La línea que delimita la malformación de fisuras anteriores (fisura labial [maxilar]) y posteriores (fisura palatina) es el foramen incisivo. Las fisuras también pueden aparecer en una combinación de fisura labial-maxilar-palatina.⁷

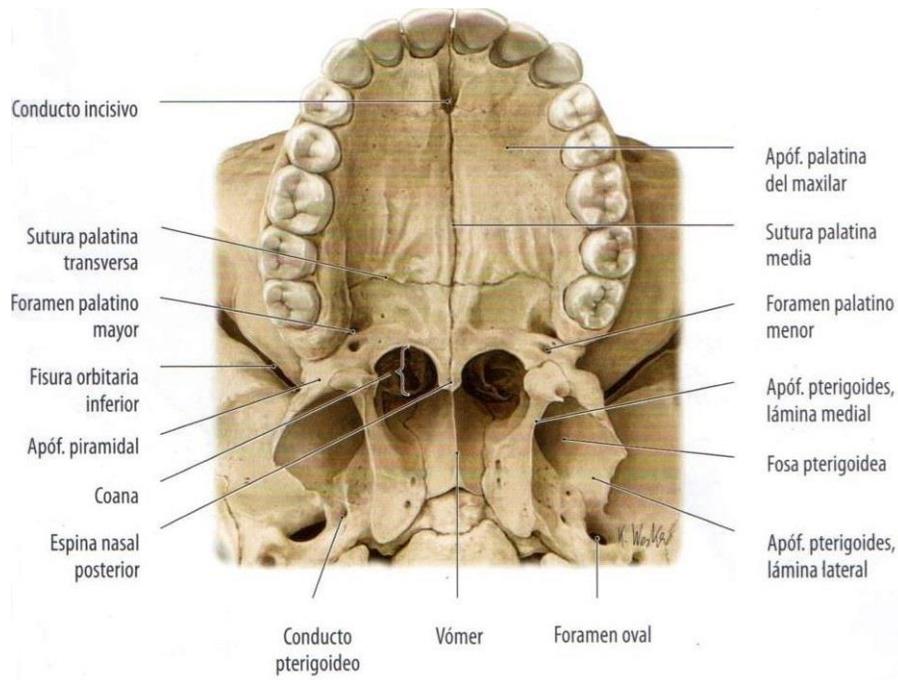


Fig. 5 Visión caudal del paladar duro ⁷

Vías de inervación del paladar duro

Las vías de conducción del paladar duro llegan desde craneal a través de los forámenes palatino mayor y menor, hasta la cavidad bucal. Los nervios son las ramas terminales del Nervio maxilar (V2). ⁷ (figs. 6 y 7)

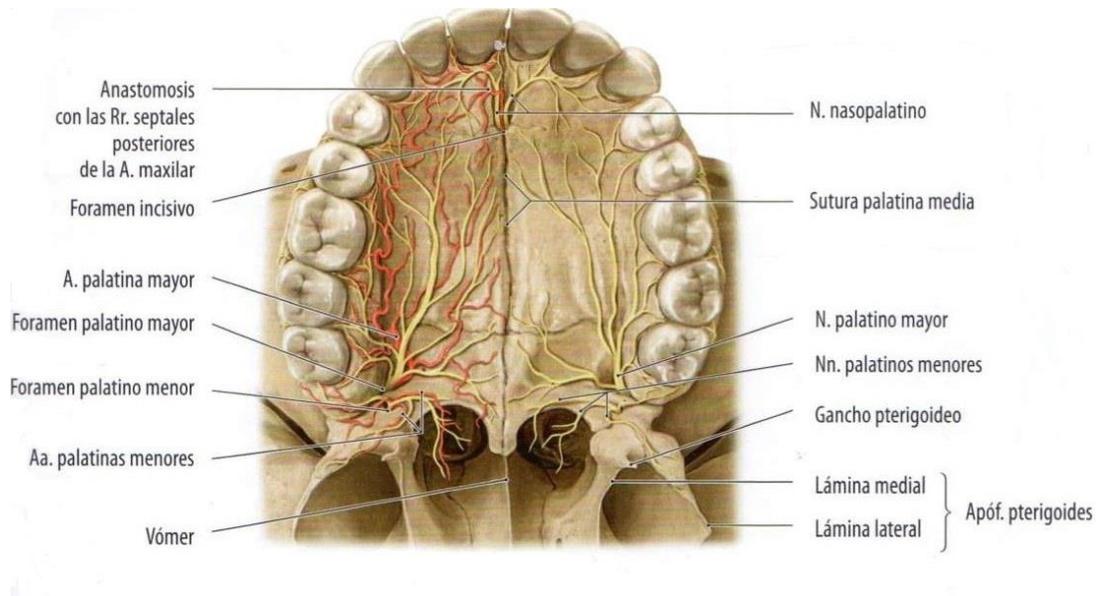


Fig. 6 Inervación del paladar duro y blando ⁷

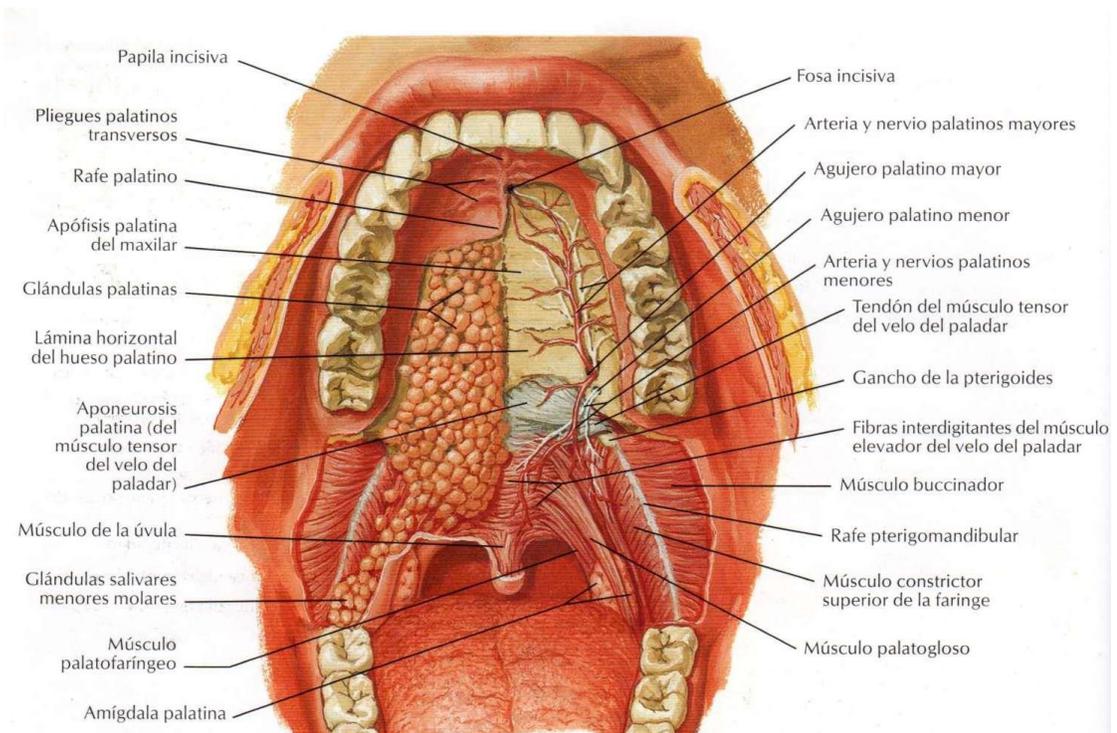


Fig. 7 Visión anterior del paladar duro y blando ⁷

Zonas de inervación sensitiva de la mucosa palatina, labio superior, mejillas y encías.

La inervación sensitiva de la zona representada (fig. 8), se efectúa por distintas ramas del Nervio Trigémico (Nervio bucal procedente del Nervio mandibular, todas las ramas restantes del Nervio maxilar, V2) ⁷

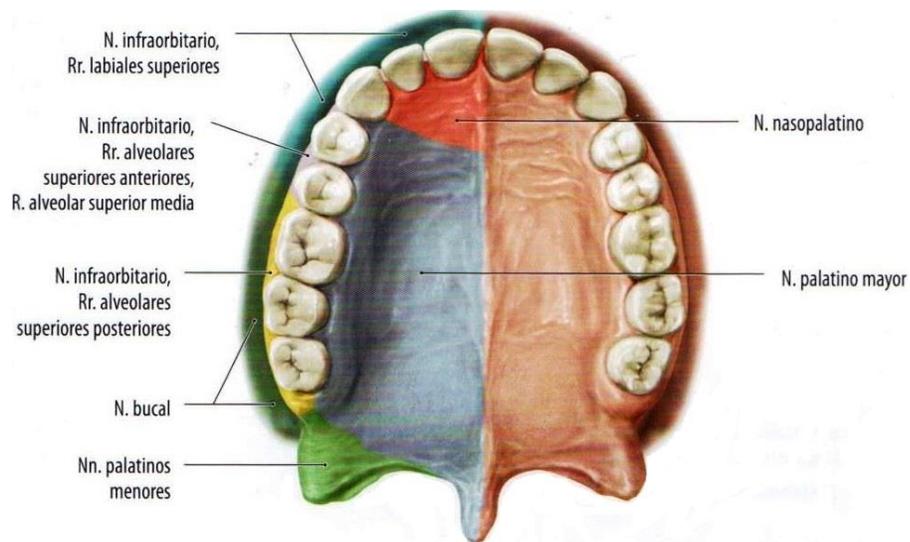


Fig. 8 Inervación sensitiva de la mucosa palatina, labio superior, mejillas y encías.

ANATOMÍA NORMAL DE PALADAR BLANDO

Musculatura del paladar blando

El velo del paladar forma el límite posterior de la cavidad bucal y la orofaringe. En la línea media, los músculos se irradian en la aponeurosis palatina; forman la base del tejido conectivo para el velo del paladar. ⁷

Se reconocen 10 músculos, 5 de cada lado:

1) Músculo tensor del velo del paladar

Origen: fosa escafoidea, espina del hueso esfenoidal y parte lateral del cartílago de la tuba auditiva.

Termina en un tendón que se refleja en el gancho de la lámina pterigoidea externa, pasa por una hendidura en el origen del buccinador y se inserta en la aponeurosis palatina.

Acción: tensa el velo del paladar y abre la desembocadura de la trompa auditiva durante la deglución y el bostezo. ⁸

2) Músculo elevador del velo del paladar

Origen: cara inferior de la parte petrosa del hueso temporal y lámina medial del cartílago de la tuba auditiva.

Inserción: aponeurosis palatina y músculo del lado opuesto.

Acción: elevador del velo del paladar durante la deglución y el bostezo. ⁸

3) Músculo de la úvula

Origen: espina nasal posterior de los huesos palatinos y aponeurosis palatina.

Inserción: mucosa de la úvula.

Acción: elevador de la úvula.⁸

4) Músculo palatogloso:

Origen: cara inferior de la aponeurosis palatina.

Inserción: lado y dorso de la lengua.

Acción: eleva la porción posterior de la lengua y aproxima los arcos palatoglosos.⁸

5) Músculo palatofaríngeo:

Origen: borde posterior del paladar óseo y en la aponeurosis palatina.

En su origen, sus fibras son divididas en dos fascículos anterior y posterior por los músculos elevadores del velo del paladar y de la úvula.

Inserción: parte lateral de la faringe junto con el estilofaríngeo.

Acción: tensa el velo del paladar y tira de las paredes de la faringe en dirección superior, anterior y medial durante la deglución; aproxima los arcos palatofaríngeos.⁸

Mientras el Músculo tensor del velo del paladar lo tensa al mismo tiempo se abre la entrada a la trompa auditiva, el Músculo elevador del velo del paladar lo levanta hasta una posición horizontal. A excepción del Músculo de la úvula, los dos Músculos restantes (Músculo palatofaríngeo y palatogloso) participan en la constitución de la pared lateral de la faringe. ⁸ (fig. 9)

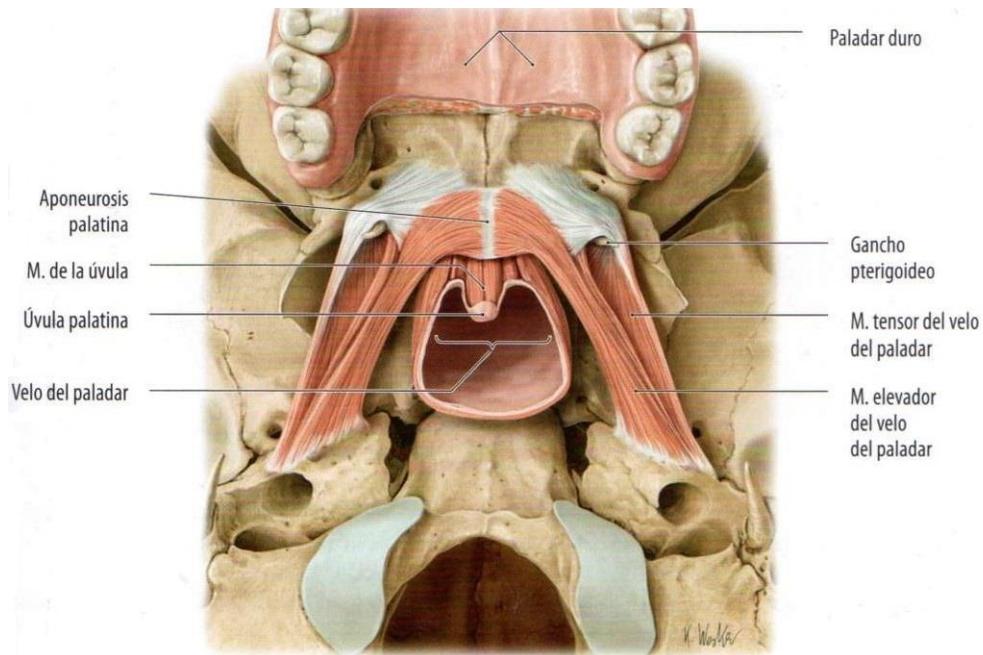


Fig. 9 Musculatura del paladar blando en su visión caudal ⁷

Irrigación e Inervación

Las arterias que constituyen el paladar blando, son las Arterias Palatinas menores y la Arteria Palatina ascendente.

En cuanto a su inervación es el ramo faríngeo (nervio vago), Nervio pterigoideo medial y los Nervios Palatinos menores. ⁷ (fig. 10)

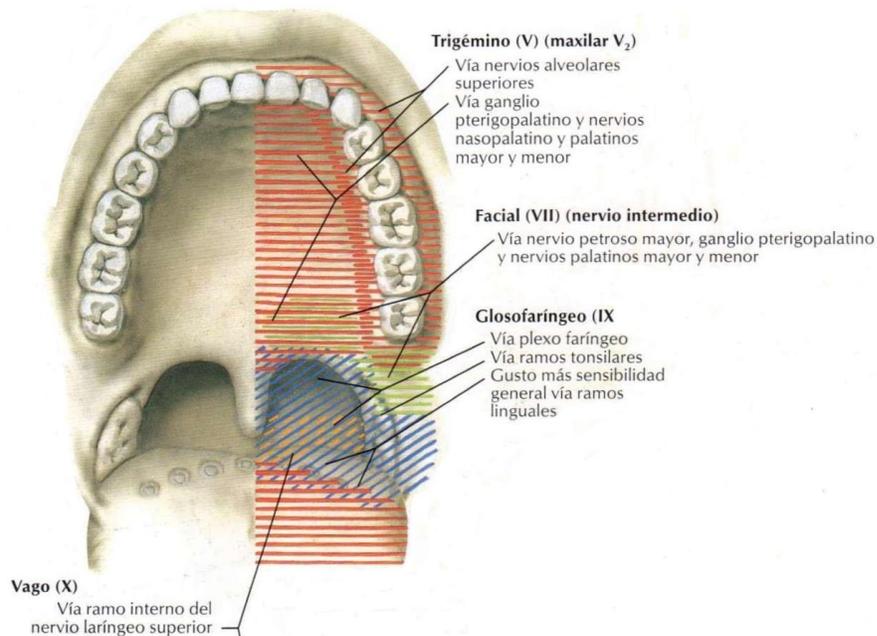


Fig. 10 Inervación aferente del paladar duro y blando⁷

ANATOMÍA NORMAL DE NARIZ

Tejidos duros

El esqueleto externo de la nariz (fig. 11), está compuesto por huesos, cartílago y tejido conectivo. Su porción craneal es ósea y por ello frecuentemente afectada en fracturas faciales centrales, mientras que la porción caudal distal es cartilaginosa, más elástica y queda menos afectada. La porción caudal proximal de las alas nasales está compuesta por tejido conectivo en que hay incorporados pequeños trozos de cartílago, la placa cartilaginosa de la apófisis lateral forma una placa alar abducida del tabique nasal sin constituir un trozo de cartílago propio. En su visión inferior, en el cartílago alar mayor se distinguen los pilares medial y lateral. Se aprecian los dos orificios nasales (fosas nasales) como entradas a ambas cavidades nasales. Estas están separadas mediante el tabique nasal cuya parte inferior cartilaginosa resulta visible.⁷

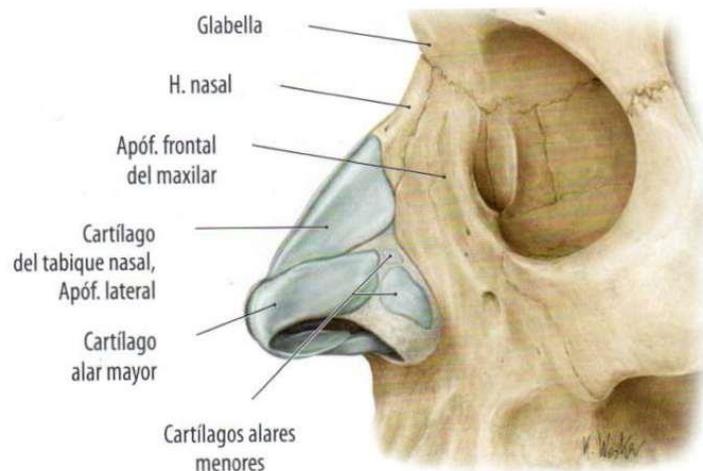


Fig. 11 Esqueleto de la nariz ⁷

La cavidad nasal está compuesta por seis huesos (fig.12): Maxilar, Nasal, Etmoides, Cornete Inferior, Palatino y Esfenoides. Solo el Cornete Inferior es un hueso propio, los otros dos cornetes son componentes del Etmoides. El tabique está compuesto por los huesos siguientes: Nasal (techo), Etmoides, Vómer, Esfenoides, Palatino y Maxilar.⁷

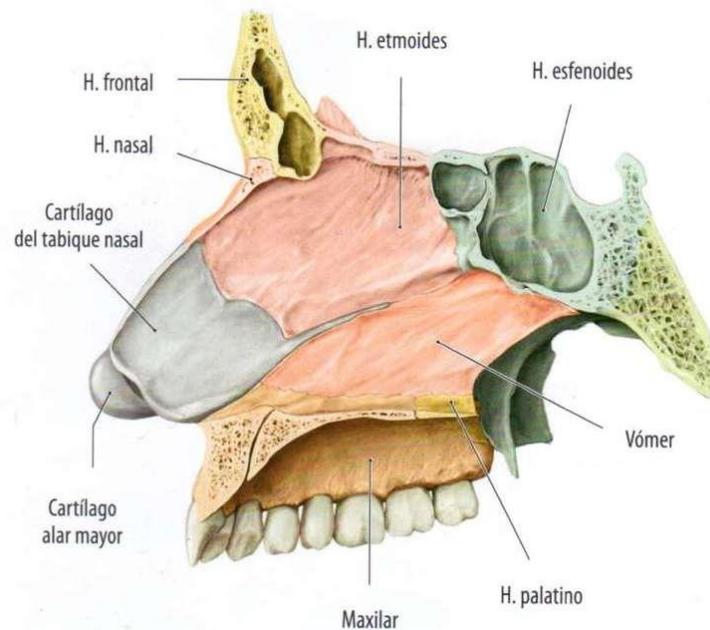


Fig. 12 Huesos de la pared lateral de la nariz ⁷

En cuanto a los vasos y nervios de la pared nasal están las fibras nerviosas que surgen del ganglio Pterigopalatino, se dirigen hacia las glándulas nasales menores de los cornetes y penetran dorsalmente en ellos junto con los vasos. En la zona del cornete superior, los nervios olfatorios pasan a través de la lámina cribosa hacia la mucosa olfatoria. El suministro arterial viene cranealmente por las dos Arterias Etmoidales provenientes de la Arteria Oftálmica y desde dorsal por las Arterias Nasaes Posteriores Laterales provenientes de la Arteria Esfenopalatina (rama de la Arteria

Maxilar). Los vasos del tabique provienen del flujo de las Arterias Carótidas Externas e Interna. ⁷ (fig. 13)

La inervación sensitiva del tabique nasal resulta de las ramas del nervio Trigémico; en la zona anterosuperior del tabique, por las ramas del nervio Oftálmico (V1), en las porciones restantes, por ramas del nervio Maxilar (V2). La zona de la mucosa olfatoria esta inervada de forma sensitiva especial por el nervio Olfatorio. ⁷ (fig. 14)

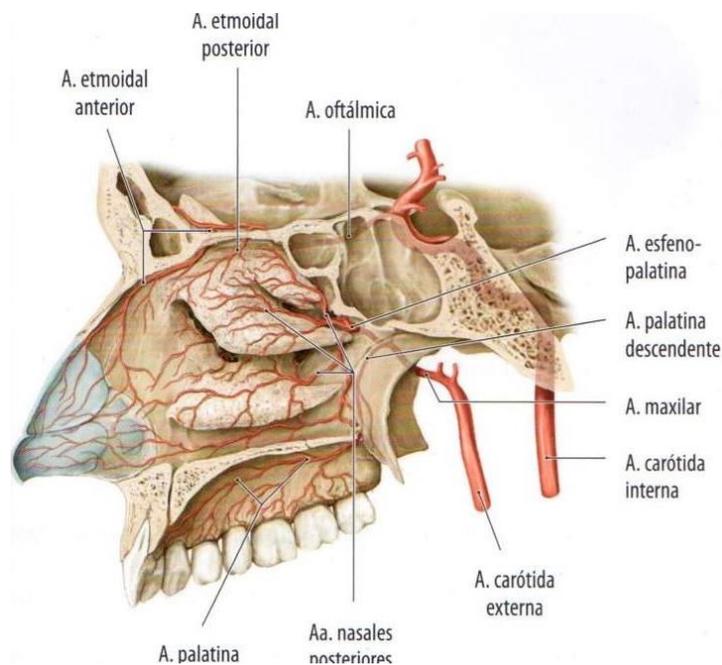


Fig. 13 Arterias de la pared nasal derecha. Osbervese el suministro arterial proveniente de la Arteria carotida interna (desde craneal) y de la Arteria carotida externa (desde dorsal) ⁷

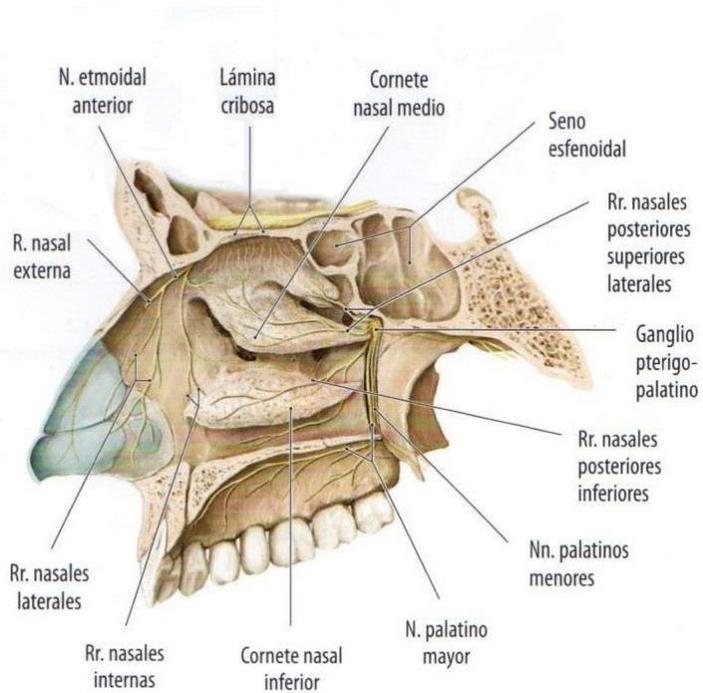


Fig. 14 Nervios de la pared nasal lateral derecha. Vision izquierda. La inervacion sensitiva resulta de las ramas del Nervio oftalmico (V1) y del Nervio maxilar (V2). La mucosa olfatoria se inerva de forma sensitiva especial del Nervio olfatorio ⁷

8. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Anatomía patológica en labio y paladar hendido

- Desviación de tabique nasal, principalmente en la fisura unilateral.
- Desviación de la columnella hacia el lado sano en fisura unilateral.
- Diástasis de cartílagos alares en fisura unilateral y bilateral.
- Depresión de la base y los vértices alares.
- Colapso de ala nasal en fisuras unilaterales y bilaterales.
- Colapso de columnella en fisuras unilaterales, acortamiento de la misma en las fisuras bilaterales.
- Falta de unión del músculo orbicular, piel y mucosa.
- Falta de unión de segmento maxilares anterior con premaxila (paladar primario) en ambos tipos de fisura labial.
- Ausencia del piso nasal en ambos tipos de fisura.
- Hipoplasia del tercio medio facial (protrusión de premaxila).
- Prognatismo mandibular relativo, también llamada pseudo prognatismo o prognatismo secundario.³

La deficiencia en el crecimiento facial medio, que produce la retrusión maxilar y prognatismo mandibular relativo, también puede provocar otitis media recurrente (paladar hendido) secundaria a una función anormal de la trompa de Eustaquio y anomalías dentales que incluyen dientes ausentes, supernumerarios y en mala posición.⁹

En base a diferentes estudios realizados en cadáveres de niños con labio y paladar hendido se ha podido conocer las anomalías de las estructuras musculares, vasculares, nerviosas y óseas. Cuando se tiene una hendidura labial, las fibras musculares del músculo orbicular no se entrecruzan sobre el maxilar si no que se siguen paralelamente el margen del labio hendido, por lo que queda dividido haciendo que el esfínter quede incapacitado y no pueda realizar la tracción de los músculos antagonistas que se insertan en la comisura bucal produciendo el levantamiento y distorsión de las partes del labio. Las deformidades del área de la nariz son: desviación de la punta hacia el lado de la hendidura, desplazamiento del domo incluyendo el cartílago, ángulo obtuso entre la crura medial y lateral, torcimiento de la fosa nasal, ausencia del surco alar, desplazamiento de la base alar, deficiencia de apoyo maxilar, piso nasal extenso, desplazamiento medial de la columnella.

4

Según Fara el músculo orbicular de los labios a nivel del filtrum en el lado hendido es hipoplásico y no se extiende en toda la longitud del margen del labio como en el lado sin la hendidura (fig. 15), por lo que hay una limitación de fibras musculares de la línea media. Novosol y Lavrentiev dicen que existen músculos menos diferenciados anchos y grandes en las capas más externas y angostos en las internas. La división del músculo orbicular de los labios se da por un cambio de dirección de sus fibras y por la falta de unión de sus haces principales en la superficie profunda. El haz más poderoso está unido a la base del ala de la nariz y sirve para el desplazamiento de la base del ala de la nariz del lado hendido, así como del septum nasal del lado sano.

4

El principal aporte vascular del labio viene de la Arteria Facial de las ramas colaterales de las Arterias Oftálmicas e Infraorbitarias. Cuando se tiene una hendidura labial unilateral los vasos siguen a lo largo del margen del labio hacia arriba y paralelos a las fibras musculares. Y a pesar de que los vasos estén interrumpidos por la hendidura se tiene suficiente aporte sanguíneo para el labio y la nariz para tener una buena cicatrización cuando se realiza la cirugía de labioplastia.⁴

El aporte nervioso sensorial para la nariz y el labio vienen del Nervio infraorbitario, rama del 5to par craneal. Mientras que el aporte motor viene del facial que es el 7mo par craneal y sus ramas cigomática, bucal y mandibular, que siguen el curso de las fibras musculares del orbicular de los labios y se interrumpen a nivel de la hendidura.⁴

El área velofaríngea que se encuentra afectada en la hendidura del labio y paladar unilateral participa en la producción del habla, por lo que al estar alterada produce una disfunción y lenguaje anormal. En la anatomía normal las fibras musculares del área velofaríngea forman un anillo que en la hendidura no se encuentra unido. Las fibras musculares cuando tienen un desarrollo normal se dirigen hacia el paladar óseo en forma de abanico formando un rafe al unirse en la parte media. Mientras que en la hendidura hay alteraciones en la inserción, distribución e inserción de las fibras musculares (fig. 16). Siguen los márgenes de la hendidura donde se encuentra su inserción en la parte posterior del paladar óseo y son hipoplásticas. Por lo que pueden ocasionar un escape del aire al momento de hablar por un no óptimo cierre velofaríngeo.⁴

Por lo general el paladar óseo es corto y estrecho cuando la hendidura es completa, y habrá un canal naso palatino. Se han revelado los siguientes hallazgos óseos según evaluaciones cefalométricas: acortamiento de la premaxila, menor dimensión vertical y retrusión de la misma. ⁴



Fig. 15 En la imagen se observa que no existe continuidad del músculo orbicular de la boca, lo que ocasiona que sus fibras se dirijan verticalmente hacia arriba, siguiendo la fisura labial²¹

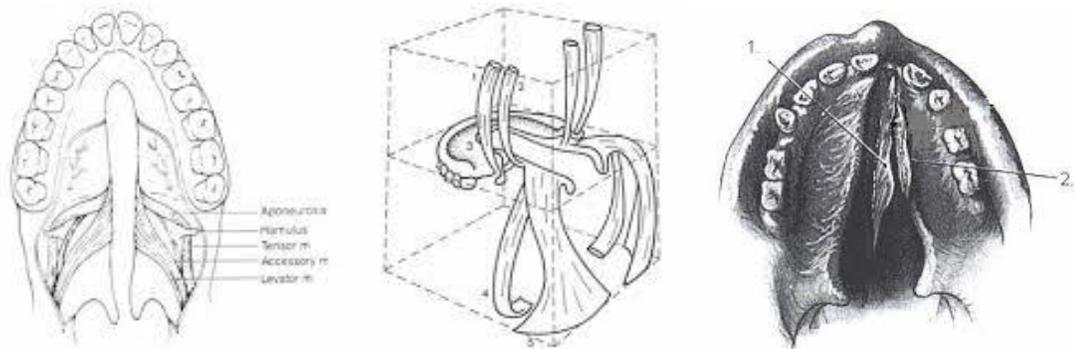


Fig. 16 Diagrama de acuerdo a una fisura del paladar²¹

9. EMBRIOLOGÍA

9.1. DESARROLLO CRANEOFACIAL EMBRIOLÓGICO

El entendimiento de la morfogénesis normal, que ocurre en el embrión y el feto permite al médico describir y clasificar mejor las hendiduras craneofaciales de los lactantes y adultos. Del mismo modo, el estudio de fisuras craneofaciales da pistas sobre la embriología facial y neuroembriología. Mencionare en un resumen el desarrollo facial normal y más reciente conocimiento de las zonas de desarrollo, genéticamente determinada de la cara sobre la base de la neuroembriología. Los aspectos importantes del desarrollo embriológico de la cara se realizan entre 4ta y 8va semanas de gestación. Durante este tiempo, la longitud cráneo-caudal aumenta aproximadamente de 3,5 mm a 28 mm. Cinco prominencias (maxilar, frontonasal y mandibular) formadas por la migración de la cresta neural que rodean el estomodeo. La prominencia frontonasal está formada por células de la cresta neural que migran ventralmente de la región mesencefálica y contribuye a los huesos frontales y nasales. Las prominencias superiores e inferiores están formadas caudalmente por la migración de las células de la cresta neural que encuentran en el endodermo faríngeo en su migración ventral alrededor de los arcos aórticos.⁴

El desarrollo del ojo comienza cuando aparecen vesículas ópticas de invaginaciones laterales de los diencefalos. El lente se induce en el ectodermo y la migración de la cresta neural para formar la esclerótica. El movimiento de este tejido óptico de lateral a medial da resultados de la prominencia frontonasal, estrechamiento y la expansión de la cara lateral.⁴

El desarrollo nasal comienza cuando surgen las placodas nasales del tejido ectodérmico inferolateral a la prominencia frontonasal y cefálica al estomodeo. Las placodas nasales se invaginan en la cara para formar hoyos nasales, y elevaciones en los márgenes y producir prominencias medianas y laterales en forma de herradura nasal. La cara posterior de cada fosa nasal se separa de la cavidad oral por una membrana oronasal. La falta de esta membrana normalmente conduce a la atresia de coanas. La medial nasal (proceso frontonasal) procesa un margen emparejado con la prominencia frontonasal para formar la mayor parte del proceso frontal. Estas estructuras se agrandan paulatinamente y superiormente desplazando a la prominencia frontonasal. Durante la sexta semana, los dos procesos nasales mediales se unen en la línea media, y su extremidad más caudal, la prominencia premaxilar, se expanden por encima de la estomodeo. La punta de la nariz, filtrum, columella, tabique cartilaginoso y paladar primario se derivan de estos elementos. Cefálica al proceso nasal medial, el proceso frontonasal persiste para formar el dorso nasal y la raíz. La elevación de la prominencia nasal lateral promueve el desarrollo de las alas nasales. Defectos durante este desarrollo en la línea media pueden elaborar una nariz bífida.⁴

Los procesos maxilares y las masas mesodérmicas que yacen en posición cefálica al arco se emparejan. Estas masas triangulares aumentan de tamaño, se separan de la arcada inferior, y luego migran ventralmente. El proceso maxilar se fusiona en última instancia, con el mesodermo de los procesos globulares (prominencia premaxilar) para formar el labio superior. La mejilla, maxilar, malar, y paladar secundario también se derivan de los procesos maxilares. Entre la prominencia maxilar y la prominencia lateral nasal, existe una depresión con una varilla sólida de las células epiteliales; los extremos de esta, forman una varilla de conexión de la fosa nasal para el saco conjuntival, esta barra se convierte finalmente el conducto nasolagrimal.

Con inadecuada migración de células de la cresta neural, una fisura dentro de la línea de este conducto puede persistir como una hendidura oblicua facial.⁴

La apertura estomodea se reduce por migración del mesénquima que fusiona las prominencias maxilar y mandibular para formar las comisuras bucales. La insuficiencia de las células de la cresta neural resulta en macrostomia; el tejido excesivo produce microstomia o astomia. La prominencia mandibular se encuentra entre el estomodeo y la primera ranura branquial, que delinea los límites caudales de la cara. Los pares, extremos libres de la arcada mandibular, se agrandan y convergen ventralmente durante la sexta semana. El labio inferior y la mandíbula se desarrollan a partir de este arco. En combinación, las elevaciones faríngeas laterales del arco se unen para formar la parte anterior de la lengua.⁴

También se forman el oído externo y el oído medio durante la sexta semana de gestación. El tragus y el pilar del hélix se derivan de tres protuberancias en el borde caudal del primer arco branquial. El martillo y el yunque del oído medio también se forman por el primer arco branquial. El resto del oído externo y el estribo del oído medio se forma a partir de tres montículos en la frontera cefálica del segundo arco branquial.⁴

En resumen del desarrollo temprano craneofacial embriológico, hay una coordinación de la migración celular, interacción celular, y la apoptosis durante un corto período de 4 semanas. La falta de este complejo programa dará lugar a fisuras que por lo general caen a lo largo de las líneas embrionarias predecibles.⁴

9.2 DESARROLLO DE ESTRUCTURAS BRANQUIALES

De la cuarta a la octava semana, es un período importante durante el desarrollo del feto, ya que los precursores de todos los órganos importantes se desarrollan durante este tiempo. Además del crecimiento rápido, el embrión experimenta cambios dramáticos en la forma. El cerebro se expande significativamente durante este período, lo que resulta en un crecimiento prominente de la cabeza y la flexión del cuello uterino se hace evidente, esta da al embrión su apariencia característica en forma de C.⁴ (fig. 17)

Tal vez lo más fundamental para el desarrollo de las estructuras craneofaciales es la formación de cinco arcos branquiales (o faríngeos). Los arcos están emparejados por protuberancias a cada lado de la región del cuello y las células de la cresta neural migran hacia los primordios y proliferan. Entre cada arco hay una ranura o hendidura en la superficie externa del embrión. En esta hendidura se forma una bolsa que está revestida por endodermo de la faringe primitiva. Por lo tanto, el ectodermo y endodermo se yuxtaponen el uno al otro en la apertura de estas bolsas. Considerando que los surcos son de naturaleza transitoria (desaparecen por la semana 7, dando el contorno liso), los arcos branquiales (compuestos de un núcleo cartilaginoso y porción muscular, una arteria y el nervio destinado a suministrar los tejidos resultantes) contribuyen de manera significativa al desarrollo de las estructuras de la cabeza y el cuello.⁴

Los dos primeros arcos branquiales están más estrechamente relacionados con el desarrollo de la cara y el cráneo. El primer arco desarrolla los maxilares. Los músculos de la expresión facial, la masticación y otros músculos estriados en la cabeza y el cuello son derivados del mesodermo en el primer y segundo arco. Los nervios trigémino y facial se originan a partir de estructuras de suministro y derivados de las células de la cresta neural en el primer y segundo arco.⁴

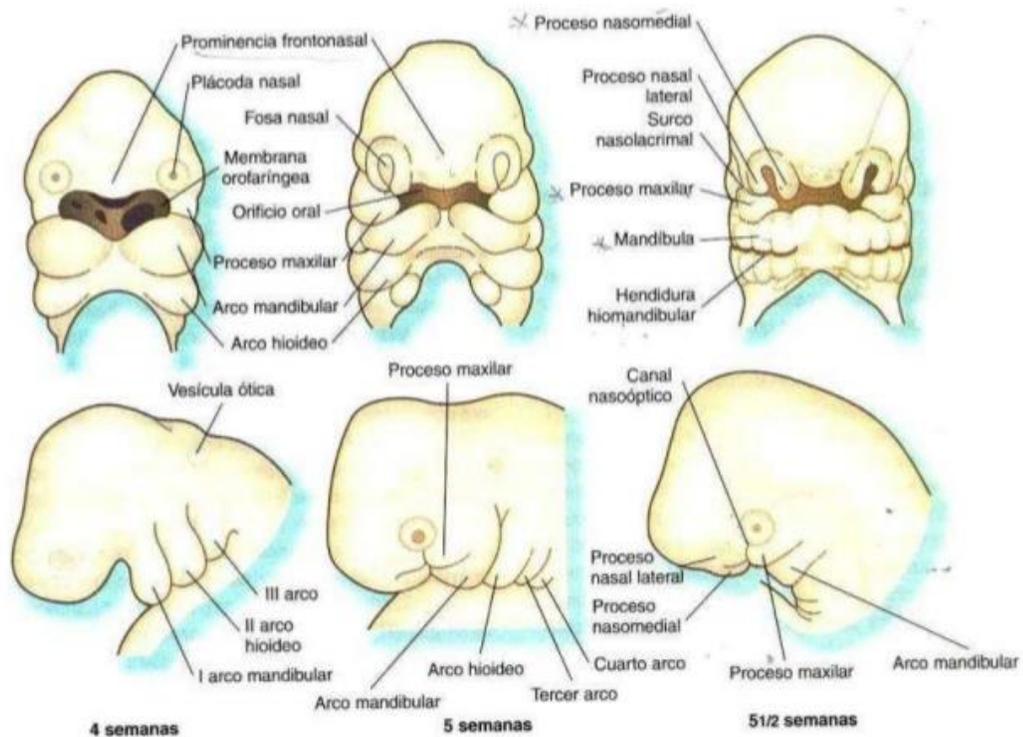


Fig. 17 Desarrollo del embrión

Es importante mencionar la contribución de las bolsas braquiales a las estructuras sensoriales, clave de la cabeza y el cuello; considerando que la primera bolsa contribuye a las estructuras del oído, incluyendo la trompa de Eustaquio y al antro mastoideo; la segunda bolsa se diferencia en tejidos linfoides del cuello. La tercera bolsa contribuye a las paratiroides inferiores y el timo, la cuarta bolsa se desarrolla en las paratiroides superiores.⁴

En el embrión de 34 días se identifican:

- Proceso nasal lateral.
- Proceso nasal medio.
- Proceso nasal maxilar.
- Proceso mandibular.
- Surco que separa el proceso nasal medio del proceso maxilar derecho.
- Surco que separa el proceso nasal medio del proceso maxilar izquierdo.⁴

Entre los días 34 y 38, según ART & Cate (1992) viene la fusión de los procesos faciales, prosiguiendo el desarrollo de la cara que se terminará hacia la 8va semana.⁴ (fig. 18 y 19)

Paralelamente durante la 5ta semana y a partir de las prominencias nasales medias, se forma el paladar primario. El paladar secundario se forma cuando el dorso de la lengua que esta apretada contra el tabique nasal se separa de él, aproximadamente en la 7ma semana. Las prolongaciones palatinas laterales se encuentran en la línea media y se unen también con el paladar primario y el tabique nasal. El proceso de fusión total es completado entre la

7ma- 12va semana. La falta de fusión de estos procesos condiciona la aparición de fisuras faciales. ⁴

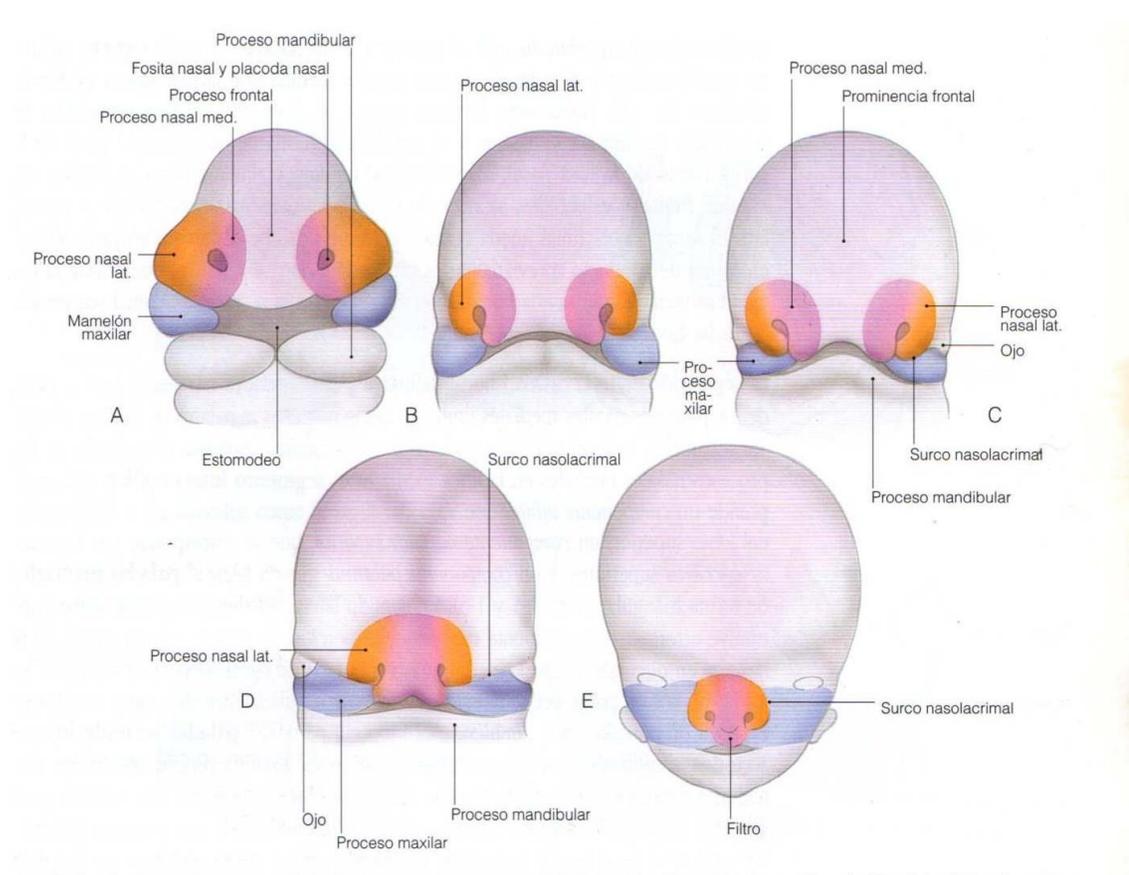


Fig. 18 Aspecto de la cara al final de la cuarta semana del desarrollo (A,) a las cinco (B), seis (C), siete (D) y diez semanas del desarrollo (No se han guardado las proporciones relativas). ⁴

9.3. ORGANIZACIÓN DE LOS PRIMORDIOS FACIALES

La cara se compone de cuatro primordios: el proceso frontonasal (la medial nasal), que da lugar a la frente, la línea media de la nariz, surco nasolabial, y paladar primario; los procesos maxilares, que contribuyen a los lados de la cara, la parte superior labio y el paladar secundario, los procesos nasales laterales, que dan lugar a las fosas nasales, y el proceso mandibular, que forma la mandíbula y el labio. El primordio facial debe entrar en contacto y se fusionan en el momento oportuno para establecer la arquitectura facial normal. La fusión por lo tanto, está íntimamente ligada a la proliferación y diferenciación de células en cada primordio.⁴

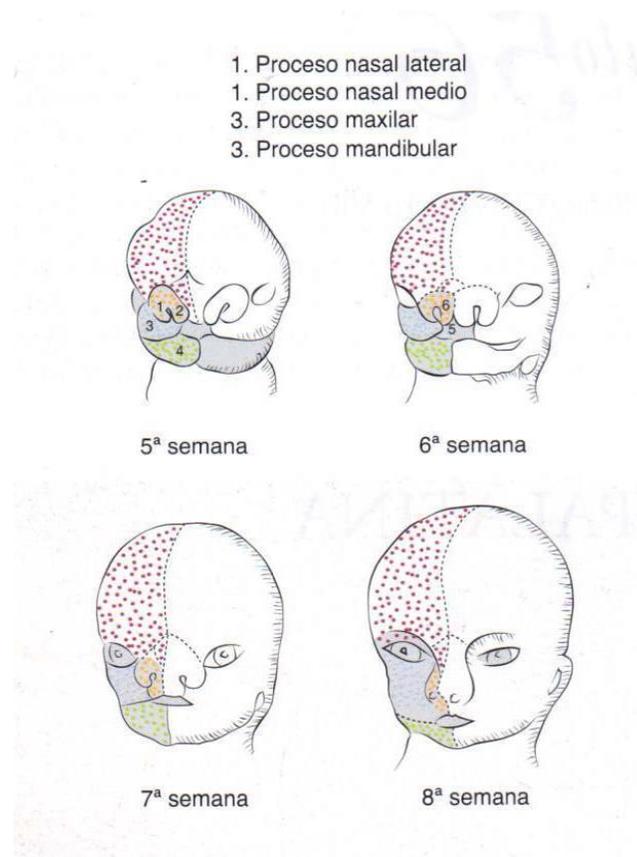


Fig. 19 Unión de procesos faciales

9.4. ESQUELETO CRANEOFACIAL

El esqueleto de la cara se deriva del mesodermo paraxial y cefálico, así como de la cresta neural craneal. Estas células forman hueso a través de la osificación endocondral y un tanto intramembranosa como por ejemplo los procesos maxilares.⁴

9.5. FORMACIÓN DEL PALADAR PRIMARIO

El proceso nasal medio da lugar al paladar primario; las interrupciones en el tiempo, o el grado de proliferación en el primordio frontonasal provocan un fallo en la fusión epitelial y, posteriormente, la formación de una hendidura. Una teoría es en los pacientes con defectos leves; las hendiduras pueden estar limitadas a una muesca en el borde bermellón del labio, lo que probablemente representa un fracaso de crecimiento localizado del proceso nasal medial. En los pacientes con defectos más graves, la hendidura es a través de los tejidos del labio. En estos pacientes, la hendidura se sospecha que es debido a un fallo de la fusión entre los procesos nasales y maxilares mediales. También puede implicar el lado de la nariz y por lo tanto el resultado de un fallo en la fusión entre el proceso medial nasal, lateral nasal, y procesos maxilares (fig. 20). Algunas hendiduras también pueden involucrar los lados de la cara y/o la órbita.⁴

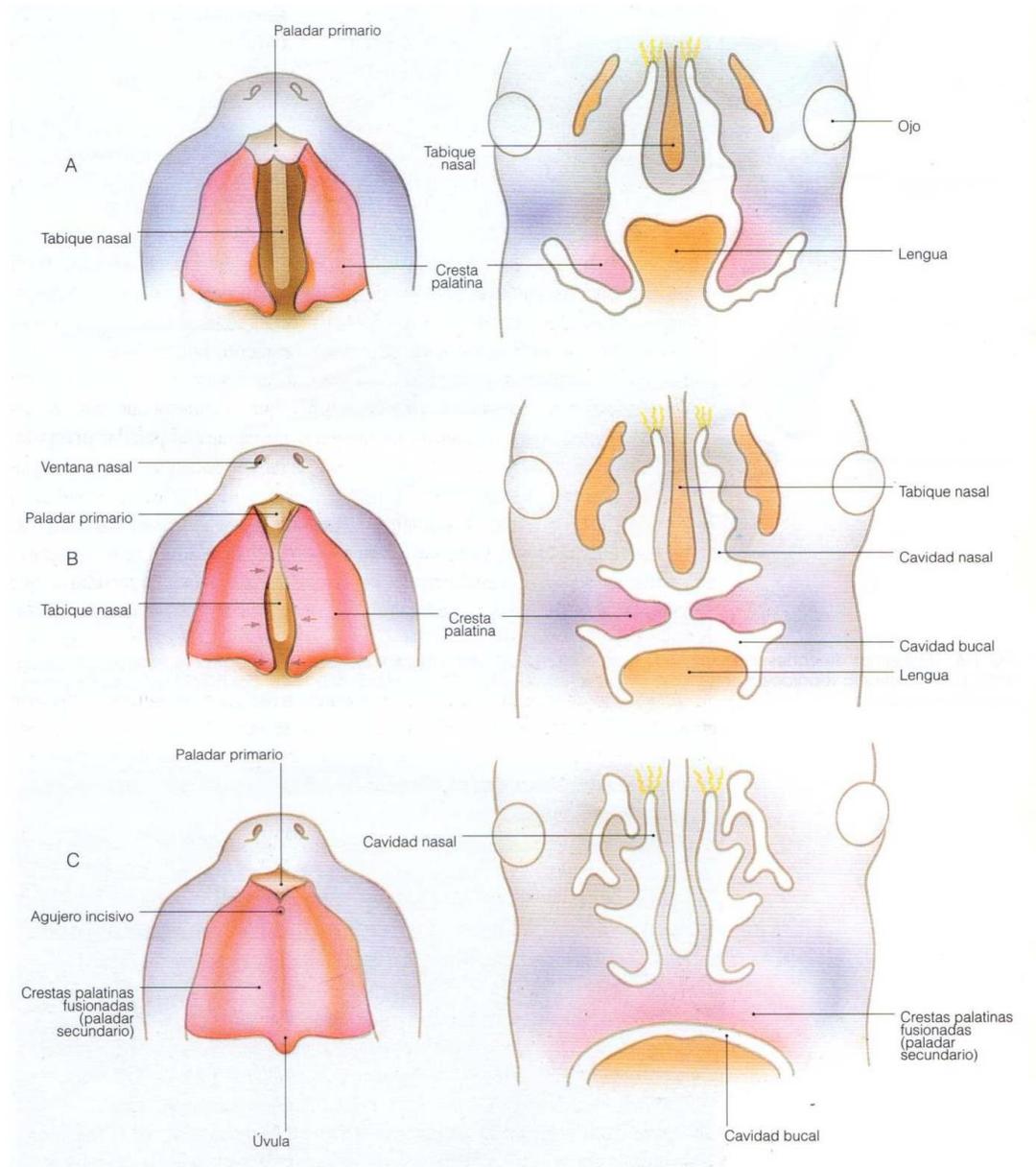


Fig. 20 Cortes frontales de la cabeza a las seis (A), siete (B) y diez (C) semanas del desarrollo. Obsérvense los cambios de posición progresivos de las crestas palatinas y de la lengua. El agujero incisivo señala el límite entre el paladar primario y el secundario.⁴

9.6. FORMACIÓN DEL PALADAR SECUNDARIO

El paladar secundario es una estructura que separa el conducto nasal desde la faringe y se deriva de condensaciones del mesénquima de la cresta neural en el maxilar. Estas condensaciones se someten a la osificación intramembranosa para formar las crestas palatinas, que inicialmente se extienden verticalmente a cada lado de la lengua y, posteriormente, giran a un plano dorsal horizontal a la lengua. Inicialmente, los procesos palatinos están revestidos por un epitelio que es de dos capas de células de espesor. Antes de la fusión de los procesos palatinos, la capa exterior se desprendió, dejando la capa basal del epitelio. La capa basal del epitelio compone el epitelio del borde medial de cada proceso palatino. Los procesos palatinos crecen hacia la línea media, y el epitelio del borde medial de cada proceso se aproxima y forma la sutura epitelial línea media. Esta sutura se interrumpe posteriormente, cosa que conduce a la confluencia mesenquimal entre los dos procesos palatinos. Las alteraciones causadas por factores genéticos, mecánicos, o teratogénicos pueden ocurrir en cualquiera de estos pasos y, con frecuencia como resultado un paladar secundario hendido.⁴

9.7. VISCEROCRANEO

Los huesos del esqueleto facial, incluyendo la mandíbula y el maxilar, componen el viscerocráneo. Estos huesos se derivan principalmente de las células de la cresta neural craneal del primer arco branquial. La porción dorsal del primer arco branquial, se desarrolla en el maxilar, el hueso cigomático, y la porción escamosa del hueso temporal. La porción ventral, también conocida como el proceso mandibular, dan lugar a la mandíbula, así como la cadena de huesecillos del oído. Considerando que todos los huesos que componen la cara se osifican (osificación intramembranosa). La formación de la mandíbula se produce con una notable diferencia. El mesénquima de los procesos mandibulares se condensa junto con una varilla cartilaginosa conocido como el cartílago de Meckel (osificación endocondral).

4

Este mesénquima se somete a la osificación endocondral mientras que al mismo tiempo el cartílago de Meckel desaparece a través de la resorción. El único vestigio de esta estructura es el ligamento esfenomandibular. Recientes experimentos en ratones que carecen de estructuras cartilaginosas de origen de la cresta neural, incluyendo el cartílago de Meckel, demuestran que la morfogénesis y la osificación de la mandíbula ocurrían normalmente.⁴

Un número de trastornos surgen de la interrupción del desarrollo normal y morfogenesis del primer y segundo arcos branquiales. La Microsomía hemifacial es por lo general una hipoplasia congénita unilateral de las estructuras craneofaciales derivados del primer y segundo arcos branquiales y se piensa que es debido a un traumatismo en el útero, a los arcos en desarrollo entre 30 y 43 días de gestación. Otras posibles explicaciones incluyen a las células de la cresta neural que migran hacia los arcos y las otras aberraciones cromosómicas. El Síndrome de Treacher Collins, o disostosis mandibulofacial, es un trastorno autosómico dominante (base genética desconocida) se caracteriza por deficiencias en las estructuras bilaterales derivadas del arco.⁴

9.8. SUTURAS CRANEALES

Las suturas craneales son las articulaciones fibrosas encontradas entre los huesos de la bóveda craneal. La articulación de estas suturas son de tipo sinartrosis, articulaciones inmóviles que fijan las piezas óseas entre sí por medio de cartílago (sincondrosis) o de tejido conectivo fibroso (sinfibrosis).⁴

Las suturas tienen varias funciones vitales, incluyendo la que permite la compresión del cráneo durante el parto y, más importante, que funcionan como centros de crecimiento para el neurocráneo en rápida expansión. Las suturas craneales primarias en los seres humanos son la sutura interfrontal o metópica (entre los huesos frontal), la sutura sagital (entre los huesos parietales), la sutura coronal (entre los huesos frontal y parietal), y la sutura lambda (entre el parietal y occipital). Las suturas coronal y lambda orientadas transversalmente se superponen. Suturas craneales adicionales incluyen el escamoso, esfenofrontal, esfenoparietal, esfenotemporal y Masto-occipital. Suturas faciales son el paladar, frontomaxilar, frontocigomático, cigomaticotemporal, cigomaticomaxilar, frontonasal y suturas nasomaxilar. La intersección de dos o más suturas craneales da lugar a las fontanelas, el más conocido es la fontanela anterior entre las suturas coronal, sagital e interfrontal y la fontanela posterior entre la sutura sagital y lambda. Mientras que la mayoría de estas suturas permanecen presentes hasta la tercera y cuarta década, la sutura interfrontal es única en que se somete a fusión fisiológica entre las edades de 2 y 3 años.⁴

Las suturas craneales definitivas se forman cuando los frentes osteogénicos de los huesos están en desarrollo, en un principio ampliamente espaciados, posteriormente comienzan a acercarse entre sí. El tejido mesenquimal que separa los dos frentes óseos se vuelve más celular y es reclutado en los

frentes osteogénicos, probablemente contribuyendo a los osteoblastos. Por lo tanto, los principales componentes de una sutura craneal incluyen a los frentes que flanquean el mesénquima de la sutura a intervenir, y la duramadre subyacente. Todavía no se ha identificado que delimita directamente la formación de una sutura, sin embargo, los estudios sugieren que un gradiente de crecimiento u otros factores de regulación están formado por los frentes osteogénicos, mesénquima de sutura, y duramadre. Este gradiente, se presume que regula el equilibrio entre la proliferación y la diferenciación de las células precursoras en el mesénquima de sutura. La diferenciación osteogénica debe equilibrarse con el mantenimiento del mesénquima en la sutura a intervenir, de lo contrario, se produciría hueso puente, dando lugar a la fusión prematura de la sutura craneal o craneosinostosis.⁴

Los estudios en ratones sugieren que aunque los patrones de expresión de genes asociados con la diferenciación de los osteoblastos son similares en los frentes osteogénicos, genes implicados en la regulación de la osteogénesis, tales como Fgf2 y antagonistas de BMP, están regulados diferencialmente. Esto implicaría que el mantenimiento de la permeabilidad de la sutura es en parte debido a la ponderación de la diferenciación y la proliferación de las células precursoras en el mesénquima de sutura. La Craneosinostosis es el resultado en numerosas anomalías morfológicas y fisiológicas, incluyendo plagiocefalia, hidrocefalia, debido a la incapacidad de la bóveda craneal para agrandar correctamente durante el desarrollo. Muchas de las mutaciones sindrómicas se producen en los genes implicados en el control de la proliferación y la diferenciación en osteoblastos.⁴

10. TEORÍAS DE LA PATOGENIA DE LAS FISURAS FACIALES

La falta de fusión ectodérmica y el fracaso de la migración del mesodermo se han teorizado para explicar las causas de hendiduras craneofaciales. Fuerzas perjudiciales pueden interferir con la formación de células, replicación o la migración y producir malformaciones craneofaciales, incluyendo fisuras faciales. Además, las drogas, otros factores ambientales y la actividad celular pueden alterar el desarrollo normal. Constricciones físicas intrauterinas, como en el oligohidramnios, pueden interferir con la fusión de los procesos faciales mediante la aplicación de la restricción mecánica extrínseca. Otro medio propuesto de hendidura es una alteración en el equilibrio normal entre la formación celular y la muerte celular espontánea (apoptosis). Warbrick sugirió que si la apoptosis no se produce en la región apropiada en el momento apropiado, el tejido mesenquimal no es capaz de migrar normalmente.

La detención de la migración de células de la cresta neural se propone como una causa de la fisura facial. Johnston experimentalmente produjo una hendidura facial mediante la eliminación de una parte de las células de la cresta neural antes de comenzar la migración. Poswillo demostró en animales que las fisuras faciales producen asimetría bilateral (como en el síndrome de Treacher Collins) debido a que la formación del arco branquial se interrumpe.⁴

Involución prematura de las arterias embrionarias pueden dar lugar a un desarrollo anormal de los tejidos craneofaciales regionales. La arteria estapedial está presente sólo durante el día 33 al día 40 del desarrollo fetal y suministra al primer y segundo arcos branquiales. Braithwaite y Watson sugirieron que la pérdida de la arteria estapedial durante este período crítico es una de las causas de isquemia y pueden causar fisura facial. Poswillo indujo una fisura animal con hemorragia localizada de la arteria estapedial en lugar de un desarrollo arterial anormal. Lockhard describió una anomalía de la arteria maxilar que causó deformidades del hueso malar, del oído medio, y los músculos de la masticación. Dependiendo de la magnitud y el momento de la destrucción del tejido local, pueden observarse grados de malformación.⁴

10.1. FALTA DE FUSIÓN

Es otra teoría del fracaso embriológico o errores que resultan en las malformaciones craneofaciales, la teoría sugiere que la falta de fusión (fig. 21) o hendiduras se forman cuando la fusión de los procesos faciales falla. El fracaso de la teoría de la penetración del mesodermo implica la falta de neuroectodermo y mesodermo migración y penetración en las hojas ectodérmicas bilaminares como la causa de las fisuras craneofaciales. Aunque la mayor parte de los conocimientos se basa en las investigaciones de animales con labio y paladar hendido, las hendiduras craneofaciales raras pueden ser producidas por mecanismos similares.⁴

El fracaso de la teoría de la fusión, propuesto por Dursy en 1869, proponía que los bordes libres de los procesos faciales se unen en la región central de la cara. En varios procesos de fusión, la cara se forma gradualmente. Cuando se establece el contacto entre epitelio al oponerse a los procesos faciales, la penetración mesodérmica completa la fusión. Dursy sugirió que el labio superior se forma cuando los extremos en forma de dedo, avanzan del proceso maxilar y el proceso medial y se unen. Afirmó que la interrupción de esta secuencia da como resultado hendiduras o anomalías craneofaciales. La naturaleza precisa de los mecanismos propuestos en la formación de hendiduras craneofaciales no se conoce. Sin embargo, los conceptos de fusión y la penetración mesodérmica proporcionan una comprensión de los problemas de las hendiduras craneofaciales.⁴

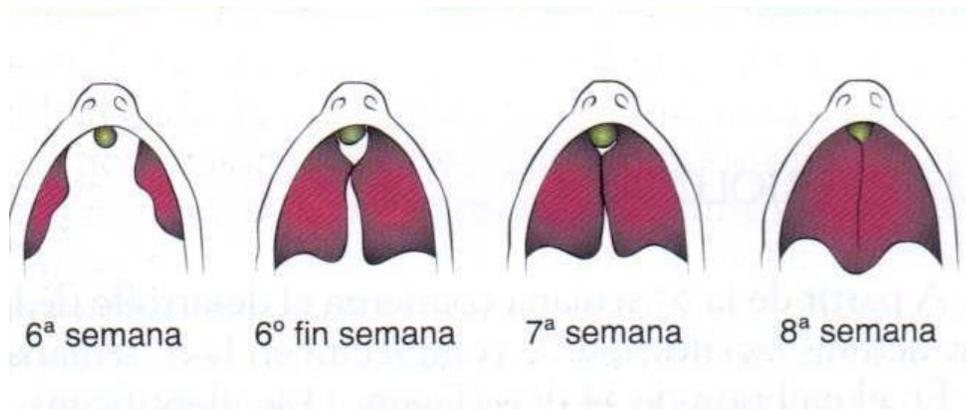


Fig. 21 Cronología de cierre del paladar duro a la 6ta, 7ma y 8va semana de desarrollo. ⁴

10.2. OBSTRUCCIÓN POR LENGUA

Esta teoría nos habla de la obstrucción mecánica de la lengua, la cual queda atrapada en el área nasal, debido a que no desciende o se interpone durante el proceso de unión de los procesos palatinos en la etapa embriológica, aproximadamente de la 7ma a 12va semana. ⁴

10.3. FALTA DE MIGRACIÓN

El reciente entendimiento de neuroembriología sugiere que existe una relación directa entre el desarrollo del sistema nervioso y las estructuras a las que se dedican sus contenidos. El tubo neural se concibe como una serie de zonas de desarrollo dentro del sistema nervioso central. Seis prosomeras proporcionan un sistema cartesiano para organizar las vías y núcleos del prosencéfalo (cerebro anterior). El mesencéfalo (cerebro medio) y rombencéfalo (cerebro posterior) se subdividen en 2 mesomeras y 12, respectivamente. Cada una de estas neuromeras está definida por una superposición única de varias zonas de codificación genéticas a lo largo del eje del embrión. En el cerebro posterior y caudalmente a TE coxis, estas unidades neuroméricas se definen por la serie de genes homeobox (HOX genes). En el cerebro anterior, se utiliza una serie más compleja de los genes, tales como Sonic hedgehog (Shh), Wingless (Wnt), y Engrailed (En)⁴

El código de barras único para cada zona neuromérica es compartida con todas las células que salen de un nivel particular para formar el mesodermo y endodermo del embrión. Por ejemplo, el gen HOX que codifica para los rombomeras 2 y 3 (que constituyen el primer arco faríngeo) se comparte con el mesodermo que compone los arcos. Este mismo gen HOX también se comparte con las células de la cresta neural, que posteriormente se trasladan a las zonas del mesodermo del primer arco faríngeo. Las células de la cresta neural que migran a continuación, proporcionan las instrucciones para la diferenciación en los tejidos faciales apropiados. Por lo tanto, todos los huesos y los tejidos blandos de la cara pueden ser considerados como campos determinados genéticamente con contenido celular definido y una posición fija en el espacio. Con el plegamiento del embrión, estos campos se colocan en sus posiciones correctas, topológicas y tridimensionales.⁴

Este sistema permite el mapeo de la cara en zonas de desarrollo con orígenes espaciales distintos en sus unidades precursoras de tejido. El mesodermo, línea media de los campos nasales y oculares tiene un origen, inervación e irrigación de sangre diferente desde todos los elementos mesodérmicos circundantes, Cuando todas las zonas de desarrollo se tienen en cuenta, la aparición de fisuras craneofaciales no es más que una evolución ordenada de los estados de deficiencia en los campos precursores resultantes en diversos grados de ausencia de matriz funcional, tejido blando o hueso subyacente. Las observaciones anatómicas y clínicas de Tessier y su sistema de clasificación son exactamente compatibles con este mapa.⁴

10.4. TEORÍA DE APOPTOSIS

Las células epiteliales del borde medial se someten a muerte celular programada (apoptosis). Es evidente que la eliminación de la sutura epitelial es importante porque permite que el mesénquima de los primordios pueda convertirse en confluentes. Restos retenidos de la sutura epitelial se conocen como islas epiteliales y generalmente no interfieren con la función.⁴

Fusiones como cualquiera de los dos primordios pueden aparecer a nivel celular, pero pueden ser regulados por diferentes moléculas. Para fines ilustrativos, las discusiones se centran en los eventos de fusión en el paladar secundario debido a que la mayoría de los experimentos se han llevado a cabo en este tejido. Sin embargo, los mecanismos moleculares que subyacen a la fusión del paladar pueden ser generalizados a otros eventos de fusión.⁴

Usando una combinación de enfoques experimentales y genéticos, los investigadores están descubriendo los eventos de señalización específica y los procesos celulares que suelen ir mal en los pacientes con fisura craneofacial. Por ejemplo, algunos casos de paladar hendido humano han sido asociados con polimorfismos en el gen que codifica el factor de crecimiento transformante alfa, un receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), sintetizado por epitelio facial. El factor de crecimiento epidérmico activado por algún receptor controla la proliferación de células, la apoptosis, la angiogénesis y la proliferación de metástasis en la mayoría de cánceres epiteliales humanos. Ratones EGFR tienen defectos de la línea media que producen un paladar alargado primario, micrognatia, y una alta incidencia de paladar hendido. En experimentos in vitro sugieren que un retraso en la degeneración epitelial se produce en la señalización de EGFR.

La secreción de metaloproteinasas de la matriz también se ve disminuida en EGFR, consistente con la capacidad del factor de crecimiento epidérmico para aumentar la secreción de metaloproteinasas de matriz en otros modelos in vitro. Estos resultados experimentales y genéticos indican que el papel de la señalización de EGFR en el desarrollo craneofacial es mediada, al menos en parte, a través de la regulación de una metaloproteinasa de matriz.⁴

11. CLASIFICACIÓN DE LAS FISURAS LABIO PALATINAS

Existen muchas clasificaciones que diversos autores.

Una de las clasificaciones generales más usadas es la que se divide en cuatro tipos:

- 1) Labio hendido.
- 2) Paladar hendido.
- 3) Labio y paladar hendido.
- 4) Labio y paladar hendido bilateral.

La deformidad que se presenta con mayor frecuencia es una combinación de labio y paladar hendido unilateral. ¹¹

Clasificación de Kernahan y Stark (1958). Se basa en la embriología en relación al foramen incisivo; es la más utilizada ya que es la más completa. (fig. 22)

1. Hendidura unilateral incompleta del paladar primario.
2. Hendidura unilateral completa del paladar primario.
3. Hendidura bilateral incompleta del paladar primario.
4. Hendidura bilateral completa del paladar primario.
5. Hendidura unilateral incompleta del paladar secundario.
6. Hendidura unilateral completa del paladar secundario.
7. Hendidura bilateral incompleta del paladar secundario.
8. Hendidura bilateral completa del paladar secundario.
9. Hendidura unilateral incompleta del paladar primario y secundario.
10. Hendidura bilateral incompleta del paladar primario y secundario.
11. Hendidura unilateral completa del paladar primario y secundario.
12. Hendidura bilateral completa del paladar primario y secundario.⁴

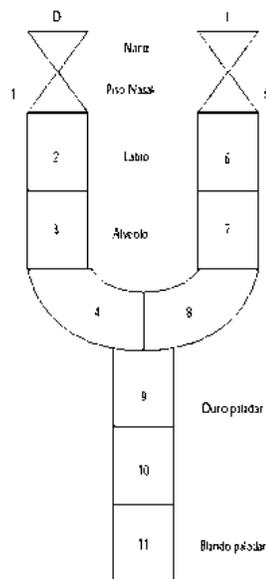


Fig. 22 Esquema de Kernahan⁴

Clasificación de Víctor Veau (1931). Se basa de forma simple sobre las fisuras palatinas del 1 al 4. El problema es que esta clasificación es que no incluye la hendidura de labio. ⁴

Clasificación propuesta por Millard Byrd (1947). Emplea una clasificación solo de labio. Basándose en 4 puntos y especificando si es completo o incompleto. ⁴

Clasificación de Tessier (fig. 23)

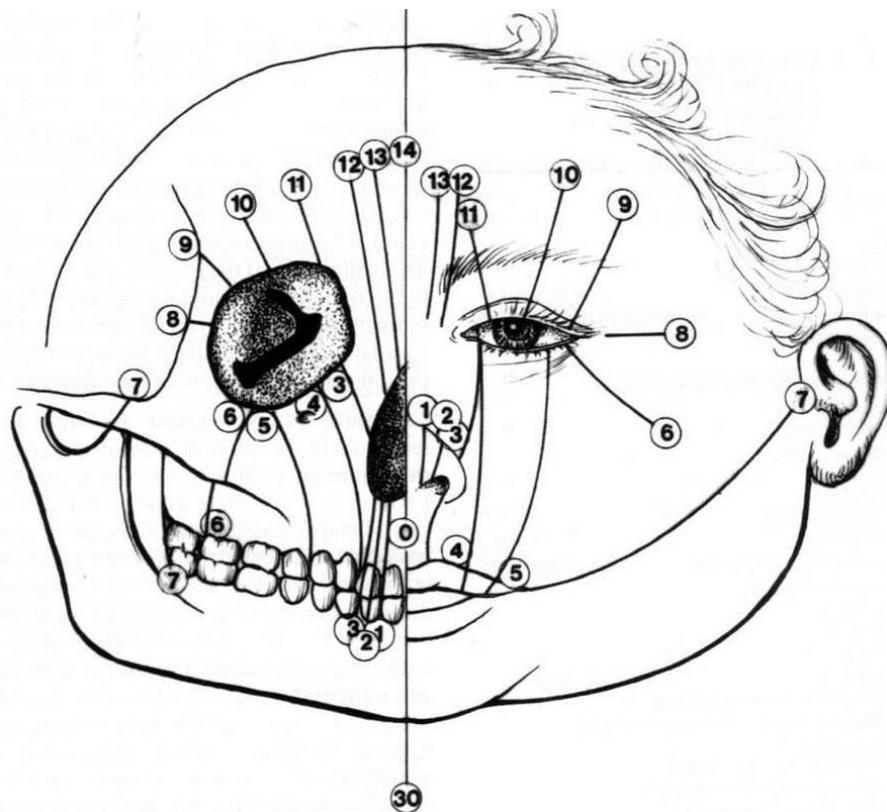


Fig. 23 Sistema de clasificación de Tessier ⁴

Las variaciones en las fisuras faciales incluyen lo siguiente: hendiduras número 2 y número 3 caen dentro de la misma zona (el número 3 es más posterior), y hendiduras número 4 y número 5 representan distintos grados de participación en la misma zona del maxilar. El sistema de clasificación de Tessier ha sido ampliamente adoptado por los cirujanos y otros médicos, y ha resistido la prueba del tiempo. Sin embargo, los genetistas y embriólogos han sido lentos en abrazar a su organización numérica de fisuras craneofaciales, ya que antes no podían entender las teorías actuales del desarrollo embriológico. La consistencia de estas teorías neuroembriológicas junto con la clasificación de Tessier de fisuras craneofaciales refuerza la importancia de las descripciones de Tessier. Con progresión de la teoría neuromérica, el valor de la organización de las hendiduras craneofaciales de Tessier debe ser evidente para embriólogos y genetistas.⁴

Con mucha frecuencia las fisuras palatinas van unidas a fisuras del labio. Las fisuras labiales se producen por un defecto, en grado variable en la unión de los procesos naso-medial y lateral, dando lugar a las fisuras laterales del labio superior. Si el defecto de unión se produce entre los procesos nasomediales entre sí, dará lugar a las fisuras mediales del labio superior.⁴

Las fisuras del labio inferior, muy raras, siempre son mediales y se producen por la falta de unión de los procesos mandibulares entre sí.

En el labio hendido a pesar de la deformidad se puede comprobar cómo están presentes todas las estructuras normales del labio, que han de ser buscadas y reconocidas adecuadamente en interés de una buena reconstrucción quirúrgica. No se trata pues, de una ausencia de tejidos a nivel del labio, sino de una distribución anómala de los elementos anatómicos que lo forman. En la mitad normal del labio puede reconocerse la cresta filtral correspondiente, el filtrum y el arco de Cupido. En el lado

fisurado puede reconocerse la otra cresta filtral. Existe además una deformidad nasal muy manifiesta, estando localizada a nivel del ala nasal del lado fisurado que esta aplanada, por la deformidad del cartílago alar.⁴

El labio hendido bilateral se caracteriza por una luxación anterior de la premaxila (hueso intermaxilar) que le proporciona al niño un aspecto característico. La fisura comprende el suelo de la nariz de ambos lados. En este tipo de fisuras no es posible distinguir los restos de las estructuras anatómicas del labio.⁴

En cuanto a la fisura medial del labio superior en general se corresponde con la fisura N. 0 de la clasificación de Tessier (1973) en la que además puede existir nariz bífida, tabique nasal duplicado o ausente, hipertelorismo y hendidura a nivel del etmoides.⁴

Tessier clasifica las fisuras faciales desde la N. 0 a la N. 14. De la 0 a la 9, iría de medial a lateral, siendo la 10 la prolongación craneal de la 4 a la 11 la prolongación de la 3, la 12 la prolongación de la 2, la 13 la prolongación de la 1 y la 14 la prolongación de la 0.¹⁰

La fisura N. 1 se localiza en la porción medio-lateral del labio superior, sobre el arco de Cupido. La forma clínica más común es el labio hendido unilateral o bilateral.¹⁰

La fisura N. 2 es una transición entre la N. 1 y la 3. Puede existir labio hendido unilateral, fisura a nivel del incisivo lateral y fosa piriforme, con separación del seno maxilar y la cavidad nasal.¹⁰

12. PLAN DE TRATAMIENTO

12.1. FISIOLOGÍA Y PATOFISIOLOGÍA

El conocimiento del mecanismo de “respiración-deglución” es de suma importancia para elegir cuál será el camino de atención del paciente en estas funciones y de esta manera llevar a cabo la información, manejo y conducción multidisciplinaria y de la conveniencia de la atención pediátrica, odontológica ortopédica, otorrino ortodóntica, quirúrgica, foniátrica y psicológica, asistiendo así al paciente y sobre todo a los padres, quienes llevan el principal papel en la aceptación y realización de los diferentes tratamientos.⁴

El primer aspecto es la función respiratoria del recién nacido con fisura palatina, ya que esta modificada en cuanto a que las coanas no están formadas, por tanto la función nasal no es la esperada. Aún teniendo el reflejo de succión, altera de manera importante la alimentación, ya que es una sola cavidad (nariz-boca-faringe) para las dos funciones. Al no tener constricción velo-faríngea completa, no puede haber succión apoyando la lengua sobre el paladar duro para la deglución y se lleva acabo básicamente por gravedad y movimientos parciales de la nasofaringe, que hacen lento el tránsito de los líquidos hacia el esófago y estómago, provocando fácilmente aspiración de pequeñas cantidades de líquido (saliva y leche) a la laringe y como resultado accesos de tos como mecanismo de defensa; acompañando a estos riesgos respiratorios, el deglutir de esta manera se produce aerofagia y provoca constante reflujo gastroesofagico que aumenta el riesgo de aspiración de contenido gástrico; por lo tanto la instrucción y asesoramiento en la alimentación del recién nacido es de suma importancia.⁴

Viendo superado considerablemente el aspecto respiración-alimentación, paralelamente se inicia el riesgo de problemas respiratorios como tal, de índole infeccioso, alérgico, hiperreactividad bronquial, debido a que la función protectora de la nariz no es la adecuada y la barrera amigdalina no es suficiente; de esta manera se presenta con facilidad infecciones respiratorias simples que se complican y sumando a ello, afecciones del oído medio debido a que los músculos tensores y elevadores del velo palatino, tienen acción limitada sobre la trompa de Eustaquio y se tiende a acumular moco en su interior provocando infecciones (otitis media) que pueden llevar a pérdida de la audición, parcial o total que con el debido control pediátrico se pueden minimizar. La hiperreactividad bronquial se reduce considerablemente con el cierre quirúrgico de la fisura labiopalatina.⁴

12.2. PSICOLOGÍA, EDUCACIÓN Y ASESORAMIENTO DE LOS PADRES Y AFECTADO

El tratamiento del niño con fisura labio palatina requiere de la participación sistemática de múltiples especialistas; el enfoque multidisciplinario es importante para lograr los mejores resultados finales en la rehabilitación de estos pacientes. El mínimo de especialistas requeridos por la *American Cleft Palate Association (ACPA)* y *EUROCLEFT* incluye: cirujano plástico y maxilofacial, ortodoncista, pediatra y logopeda, recomendándose también la presencia en el equipo del Otorrinolaringólogo, nutriólogo, el odontopediatra, el genetista, el psicólogo y el ortopedista maxilar. ¹²

Algunos temas importantes a seguir por parte de los padres y familia, son los siguientes:

- Que conozcan bien la o las alteraciones del recién nacido.
- Aceptación de la condición del niño y la solución que se dará a cada uno de los problemas, en la edad más conveniente para el paciente.
- Cuidados en la alimentación, vigilancia y posturas adecuadas para su seguridad.
- Tendrá dificultad fonética en letras como p,r, c, s, q, t y z por la rinolalia propia del problema.
- Información completa de la secuencia de todos los tratamientos (quirúrgicos, odontológicos, ortopédicos, ortodonticos, foniátricos, psicológicos) que tendrá, hasta concluir a la edad aproximada de 18 años.
- Apoyo moral, conductual y educativo a los padres en el desarrollo de la personalidad del niño.

-
- Consejo genético. Consiste en un proceso comunicativo para informar, educar y dar soporte a individuos y familias que tienen una enfermedad genética o el riesgo de tenerla, ayudando a tomar decisiones informadas para saber si existe riesgo de que en una familia pueda repetirse, o bien aparecer por primera vez o de alguna enfermedad hereditaria.⁴

El impacto que tiene en la familia el nacimiento de un hijo con una malformación crónica, como la fisura labio palatina, ha sido ampliamente estudiado. En principio desde un punto de vista pediátrico, y más tarde abarcando aspectos psicosociales más complejos relacionados con la adaptación psicológica de la familia. Los padres sienten las ilusiones y expectativas más inmediatas sobre su bebé son bruscamente sustituidas por las demandas de ese diagnóstico y las necesidades inmediatas de estos niños, comenzando un largo camino, que a veces se prolongará hasta la adultez, en el que tanto sus vidas, como las de toda la familia, tendrán como propósito prioritario la restauración de los déficit físicos, a través de la cirugía y la rehabilitación de las alteraciones asociadas.¹²

La forma en que los padres se enfrentan a esta difícil situación suele estar mediada tanto por los recursos sociales de su entorno más próximo, como por aspectos psicológicos personales que marcan las primeras respuestas y organizan en último término la progresiva adaptación parental y familiar a esta malformación, determinante para el futuro bienestar de la familia y el desarrollo saludable e íntegro de ese bebé con una fisura facial labio palatina.¹²

Investigaciones al respecto han mostrado que la experiencia de la discapacidad de un hijo es una experiencia prolongada y a veces dolorosa, que puede producir en los padres un desajuste psicológico y un importante sufrimiento emocional.¹²

La mayoría de estos estudios identifican y describen algunos de los aspectos considerados como determinantes en esta experiencia, tales como las sistemáticas frustraciones de los padres, especialmente de la madre, en el proceso de alimentación del bebé, la ansiedad que les produce su defecto facial, las reacciones de los familiares y amigos, la preocupación por el desarrollo emocional de su bebé.¹²

El nacimiento de un hijo con una grave condición médica ha sido considerado como un evento altamente estresante que puede causar una intensa crisis vital, por los significados cruciales y los elementos existenciales que conlleva, y por las consecuencias psicológicas que en ocasiones suele desencadenar. En el caso de la fisura palatina, las investigaciones al respecto han puesto de manifiesto que se trata también de una experiencia vital crónica que a veces se prolonga hasta la vida adulta y que está acompañada de sentimientos de dolor y culpa que pueden suponer una sobrecarga psicológica en los padres, capaz de modificar de forma estable disposiciones personales responsables de su conducta adaptativa. Dichos cambios en estas disposiciones estables del comportamiento, sin ser patológicas desde el punto de vista clínico, pueden disminuir la calidad de vida y el desarrollo personal de estos padres, afectando sin lugar a duda al bienestar de toda la familia.¹²

12.3. TÉCNICAS ORTOPEDICAS PREQUIRÚRGICAS

El manejo prequirúrgico comprende una serie de técnicas que van desde procedimientos simples como la ortopedia maxilar con cintas adhesivas hasta el uso de placas o mecanismos más complejos como el de Latham.¹³

La resultante de esta mecánica de tratamiento es la retrusión maxilar en la mayoría de los casos, hecho que obliga a utilizar en etapas posteriores del crecimiento, mascarar faciales, para traccionar el maxilar. Por otro lado, los colapsos transversales se mejoraban con la expansión maxilar, que fue uno de los conceptos que se adoptaron inicialmente para el tratamiento de las secuelas del LPH. La aparatología utilizada para este fin consistió en placas de acrílico con tornillo de expansión de forma paralela o en "V".¹³

Anteriormente el tratamiento se realizaba en la mayoría de los casos a partir de la dentición mixta. Incluso hoy en día y pese a la continua evolución del tratamiento multidisciplinario del LPH, no se han podido evitar los estigmas en todos los casos y persiste una amplia gama de secuelas que incrementan considerablemente el costo del tratamiento y limitan la calidad de los resultados finales.¹³

En esta área se maneja la remodelación prequirúrgica de los cartílagos nasales (fig. 24), al mismo tiempo que se corrigen las alteraciones tridimensionales de los segmentos en los casos unilaterales.¹³



Fig. 24 Conformador nasal con bandas
Cortesía del Hospital para el niño de Toluca. IMIEM

Valoración y tratamiento temprano

- Presiones dirigidas. Actualmente la corrección de dicha alteración se realiza de manera temprana durante la ortopedia prequirúrgica (fig. 25), por medio de presiones dirigidas que inducen la corrección vertical de la porción anterior de los segmentos, logrando formas de arco correctas en el sentido vertical y erupciones dentarias adecuadas en las etapas tardías.¹³
- Expansión maxilar selectiva y remodelación. Este concepto se utiliza con mayor frecuencia en los casos unilaterales. Los inductores de la fuerza son tornillos de expansión paralelo o en V. La complejidad del principio radica en los recortes y escalones que se deben realizar a la base acrílica del aparato.¹³

Cuando se utiliza algún aparato con un movimiento simultáneo de retroposición en el cuerpo de la premaxila, con un desplazamiento anterior de los segmentos laterales; mecánica que no se contrapone al crecimiento facial. Hoy en día se utiliza junto a conformadores de tejidos blandos como el botón conformador del ala nasal.¹³ (fig. 26)



Fig. 25 Paciente sin tratamiento prequirúrgico
Cortesía del Hospital para el niño de Toluca. IMIEM



Fig. 26 Botón conformador del ala nasal usado en ortopedia maxilar
Cortesía del Hospital para el niño de Toluca. IMIEM

12.4. OBJETIVO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La finalidad del tratamiento quirúrgico es lograr una situación anatómica, fisiológica y estética lo más cercano a la normalidad. Labios simétricos bien formados y móviles, con una nariz con orificios igualmente simétricos y alas suavemente redondeadas, columnella delgada y bien proporcionada con respecto a la nariz y sin problemas de permeabilidad a la respiración. El fondo vestibular profundo sin bridas, ausencia de fistulas nasales o palatinas, oclusión normal, paladar abovedado y un velo largo y móvil que permita una vocalización agradable. Aunque estos logros no se obtienen siempre mediante intervenciones quirúrgicas, estas deben ser conducidas de tal manera y con técnicas que logren los mejores resultados, con el fin de evitar posibles trastornos del desarrollo facial que de por sí, acompañan frecuentemente a las fisuras. Muchas veces los resultados perfectos solo se logran después de tratamientos ortopédicos mediante intervenciones quirúrgicas secundarias en el esqueleto facial.⁴

Los defectos secundarios del tercio medio facial son las consecuencias de una serie de fallas de los impulsos inductivos provenientes de los diferentes centros del crecimiento facial, que al quedar interrumpidos por la fisura, pierden su acción armónica, ocasionando hipoplasias en el maxilar principalmente del lado fisurado. Esto sucede al estar situada la fisura en el proceso alveolar y paladar duro, siendo estos daños más graves en caso de fisuras bilaterales, donde la premaxila que ya se presenta hipoplásica se proyecta hacia ventral, por recibir solo impulso de crecimiento del hueso vómer en sentido horizontal. Al producirse la hipoplasia del tercio medio facial se pueden presentar otras malformaciones faciales como una micrognatia mandibular o prognatismo, como también algún tipo de mordida abierta. Al estar deformes los procesos alveolares, se presentan diversas anomalías dentales.⁴

La corrección quirúrgica del labio fisurado se preocupa por lograr un labio simétrico y bien contorneado, con preservación de todos los reparos funcionales y mínimo tejido cicatricial en el resultado. Dado que los márgenes de las fisuras están compuestos por tejidos deficientes, deben ser preparados para proveer capas musculares adecuadas y una definición estructural en todo el espesor. Dado que todas las cicatrices se contraen, deben hacerse esfuerzos por minimizar el traumatismo y las fuentes de inflamación en el procedimiento y para diseñar la preparación de los márgenes en varios planos. ⁴

El propósito de la palatorrafia es restaurar la función palatina para la fonación y la deglución normal y realizar esta restauración con mínima perturbación del crecimiento y el desarrollo del maxilar. ⁴

12.4.1. EDAD DE CORRECCIÓN

El cierre del labio se efectúa en los dos a cuatro primeros meses aunque existen criterios variables como son las que refieren comúnmente algunas clínicas de labio y paladar, en donde el paciente debe cumplir con la regla de los 10:

- Cuando haya cumplido 10 semanas de nacido.
- Cifras de hemoglobina mayor de 10 gramos.
- Alcanzando un peso de al menos 10 libras (4,5 kg) para que los tejidos cicatricen adecuadamente y el niño tolere mejor el trauma quirúrgico.¹⁴

El momento ideal para el cierre del paladar blando (estafilorrafia), según Malek, está indicado a los 3 meses, frente a otras tendencias que prefieren diferirlo a los 9-22 meses. Hay una serie de factores que condicionan esta demora:

- Mejor desarrollo de las estructuras anatómicas que facilitaran el proceso quirúrgico.
- Menor posibilidad en la aparición de fistulas o dehiscencias a nivel de la sutura.
- Mejores condiciones físicas del lactante, hay un mayor desarrollo ponderal y respuesta mejor a la pérdida hemática y al post-operatorio inmediato.
- Intervenir todo lo más tarde antes que el niño comience a hablar. Si este momento se da alrededor de los 9-22 meses parece indicado que esta sea la fecha ideal para la intervención.³

Distintos autores indican que el cierre del paladar duro (uranorrafia) debe realizarse en un segundo tiempo quirúrgico alrededor de los 4 años. Al despegar la fibromucosa palatina y dejar abiertos los bordes laterales durante el proceso de cicatrización, se crean tensiones que tienden al colapso maxilar con alteraciones importantes en el crecimiento óseo, en la dentición con maloclusión, y apiñamiento dental. ³

12.5. TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Las técnicas más utilizadas para el tratamiento quirúrgico del labio hendido, son:

Técnica de Millard (fig. 27 y 28)

(Rotación-avance)

Reichert Millard en 1957, presenta una técnica en el I Congreso Internacional de Cirugía Plástica celebrado en Estocolmo. Se basa en el diseño de un colgajo triangular con conceptos nuevos, como la rotación y avance del filtrum que da como resultado un bermellón y arco de Cupido satisfactorios.

Es un concepto de rotación avance, de modo que se rota el lado no fisurado y se avanza el lado fisurado, mediante la realización de un amplio despegamiento subperióstico, para quitar todas las inserciones musculares alteradas También corrige la deformidad nasal. Tiene como problema que la cicatriz del labio se retrae y deforma el arco de Cupido cuando las hendiduras son amplias, por lo cual es más recomendable su uso en hendiduras incompletas o completas pero no anchas.¹⁵

La técnica de rotación avance de Reichert Millard, es una de las técnicas más usadas por los cirujanos en el mundo.¹⁵

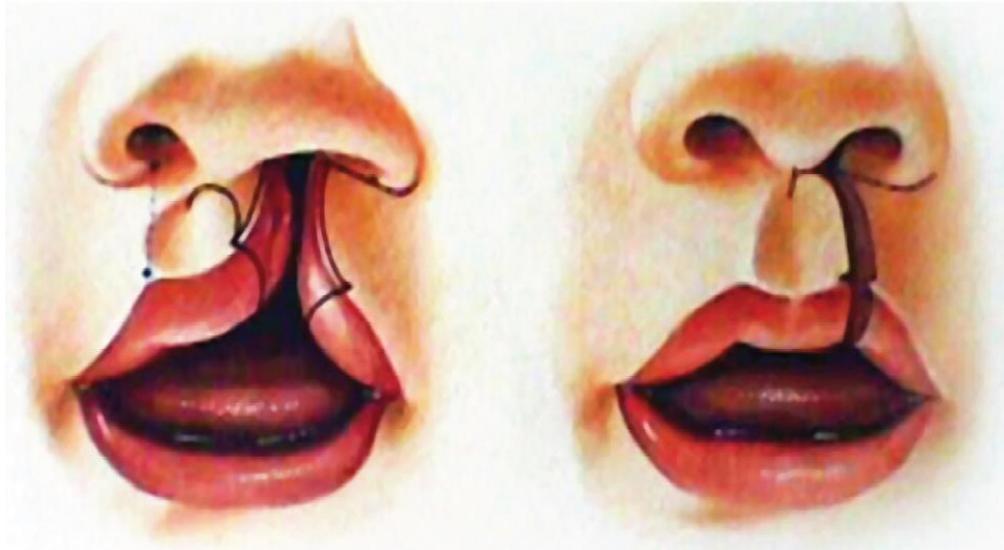


Fig. 27 Técnica de Millard

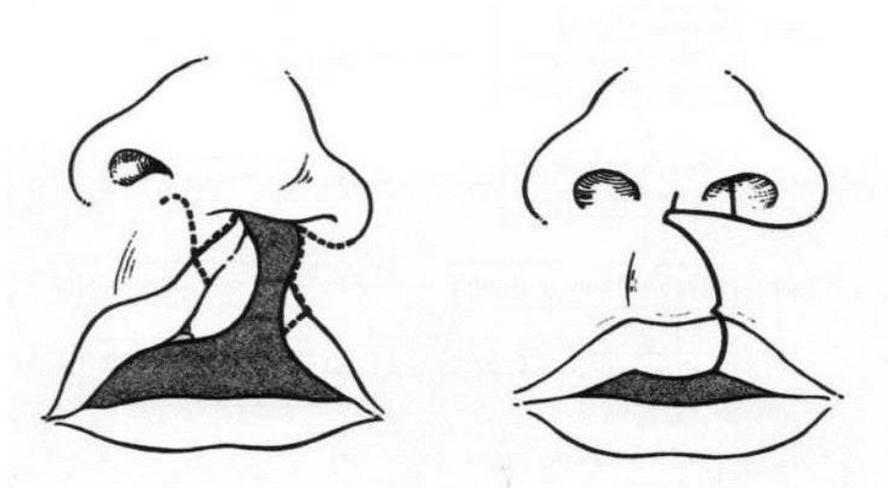


Fig. 28 Esquema de la técnica de Millard con los colgajos de rotación y avance

Técnica de Tennyson/Randall (fig.29)

(Colgajo triangular)

Con Tennyson en 1952 se puede decir que comienza la solución al problema de estética en la corrección del labio fisurado, pero no resuelve la asimetría nasal.¹⁶

Se trata de un modelo matemático de diseño de colgajos triangulares que aumentan la longitud del labio y que permiten la alineación de los segmentos. Dado que su planificación se basa en un ajuste perfecto de las medidas de ambos segmentos, su ejecución es fácil y precisa, con buenos resultados a largo plazo. Entre sus desventajas está la introducción de tejido en la zona del filtrum, así como dibujar una columna filtral no recta. Debe asociarse a una rinoplastia primaria. Se recomienda tanto en hendiduras amplias como pequeñas.¹⁶

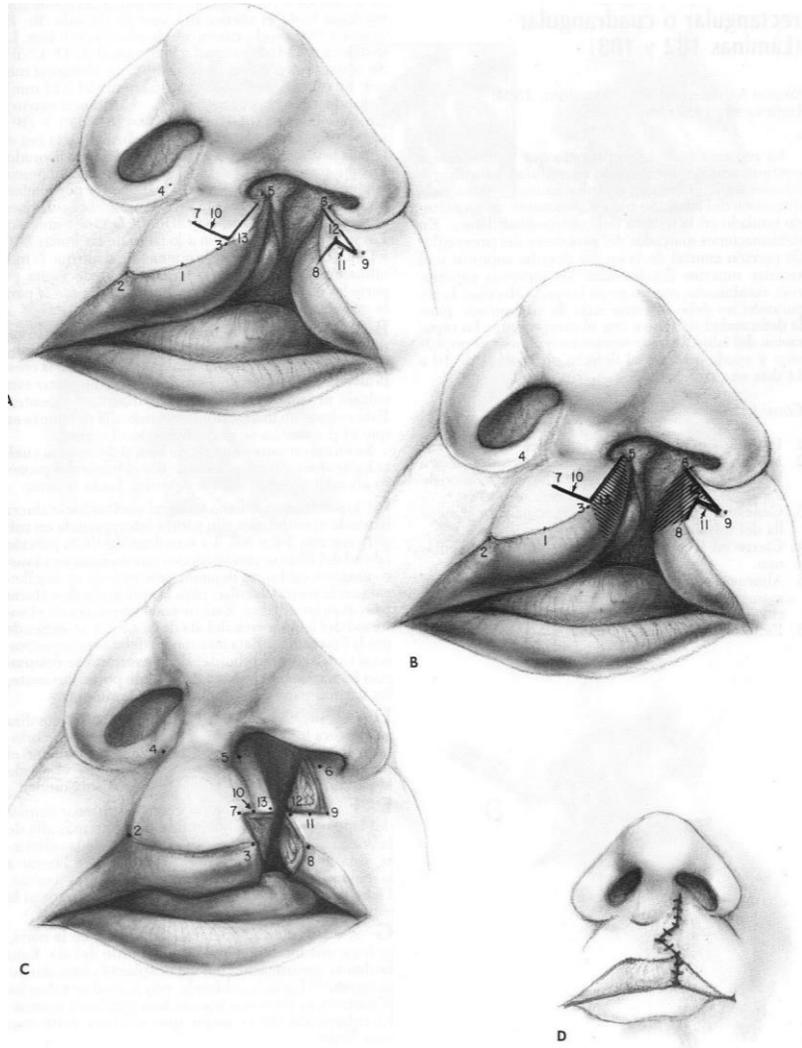


Fig. 29 Técnica de Tennison Randall

Técnica de Le Mesurier (fig. 30)

(Colgajo cuadrangular)

En el año 1949 Le Mesurier en Montreal, reintroduce el método de colgajos cuadrangulares. Esta técnica de colgajos cuadrangulares tuvo gran aceptación y fue muy utilizada y aún hoy en día se puede considerar como vigente. Sin embargo, tiene como gran inconveniente el que no conserva bien el arco de Cupido y con el desarrollo, el labio se alarga demasiado.¹⁵

Esta técnica crea un arco de Cupido artificial al desviar el colgajo a través del borde inferior del labio, no resuelve la malformación nasal. Mediante una serie de puntos constantes y variables, se diseña un colgajo cuadrangular inferior en el lado externo que supone 1/3 de la altura del labio fisurado. Gran parte de los labios así tratados muestran un arco de Cupido excesivamente largo en el lado afecto, mientras que es relativamente grueso en la parte sana, la cicatriz cruza el filtrum y con el tiempo el crecimiento altera la simetría. Como ventaja, produce un bermellón y línea mucocutánea simétrica, el riesgo es menor que en los colgajos triangulares, en las grandes hendiduras puede soportar mejor la tensión, y sobre todo, ésta técnica es de gran valor para la reconstrucción de un labio cuando ya han sido destruidos los límites anatómicos en una operación anterior; sólo entonces está indicada la construcción de un arco de Cupido artificial.¹⁵

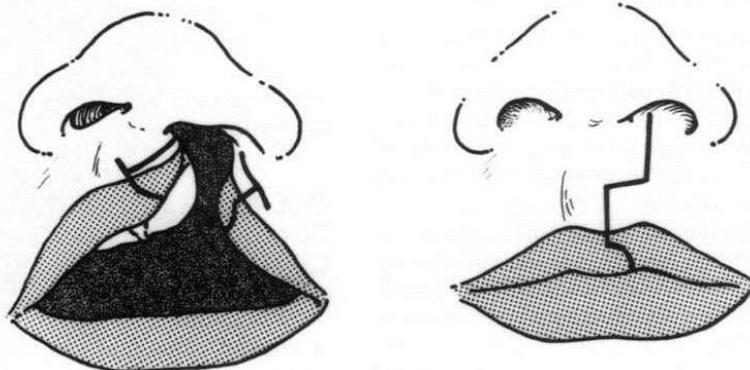


Fig. 30 Técnica LeMesurier

Rinoplastia primaria (fig. 31)

Simultáneamente a la reparación labial y formación de piso nasal, se realiza lo que denomina rinoplastia primaria (corrección del defecto nasal) según la técnica de Mc Comb. Los objetivos de la rinoplastía primaria son: corregir la rotación caudal del cartílago alar, reposicionando el ángulo intercrural y colocando el domo a una posición más adelantada y prominente, con lo que la fosa nasal afectada sea igual a la fosa nasal sana.¹⁷

La deformidad nasal es una parte importante del labio fisurado. Según su severidad, la rinoplastía primaria, puede realizarse junto con la reparación labial primaria, es recomendable siempre reposicionar los cartílagos alares en la cirugía primaria o, en su defecto, según el crecimiento y severidad del cuadro, se posterga hasta los 4 años.

En la revisión del labio y nariz a los 4 años, si no se obtuvo buenos resultados de la cirugía primaria, se podría realizar nueva reposición y plástica del labio.¹⁷

Algunos autores utilizan un dispositivo que mantiene la forma de la ventana de la nariz corregida (conformador nasal) para mantener los resultados alcanzados con la cirugía. Nakajima y cols lo indican por 3 ó 4 meses post-cirugía, mientras que Yeow y cols, por 6 meses, puesto que los pacientes con el dispositivo han mostrado un mejor resultado estético que aquellos que no usaron el modelador nasal, siendo esto estadísticamente significativo.¹⁷

Períodos de seguimiento adecuados han mostrado que la nariz crece normalmente después de un ajuste temprano de la configuración y posición de la porción cartilaginosa de la nariz. Sin embargo, esto no previene la reconstrucción secundaria, cuando las características adultas se hacen evidentes. Generalmente la rinoplastía primaria y secundaria, en etapa preescolar, es un procedimiento transitorio hasta la rinoseptoplastía definitiva, a los 16 años, porque hay falta de soporte óseo y, por lo tanto, la fosa nasal al no tener este soporte, tiende a caer.¹⁷

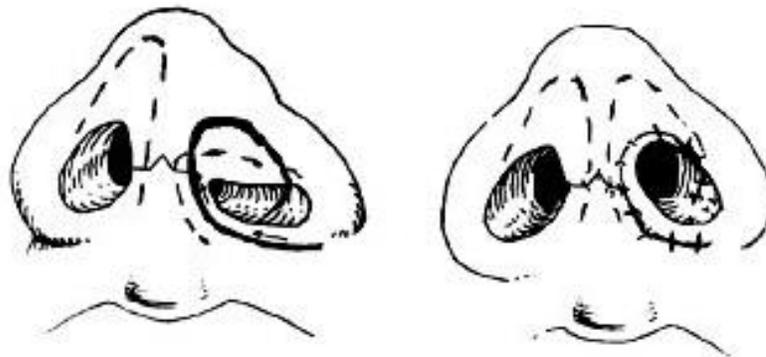


Fig. 31 Corrección quirúrgica de nariz mediante Rinoplastia

Palatoplastia (fig. 32 y 33)

Consiste en la reconstrucción del paladar separado, no sólo la mucosa, sino también el músculo subyacente, que es lo más importante para el habla y la deglución. Existen diferentes técnicas de palatoplastia. Uno de los procedimientos más comunes, la palatoplastia de retroceso en este procedimiento, se practican incisiones en ambos lados del paladar. Es cuando los tejidos palatinos, incluidos la mucosa y el músculo, son desplazados desde ambos lados hacia el centro y allí suturados. Mediante esta técnica, los músculos separados se unen y el paladar se puede reconstruir y alargar.²⁰



Fig. 32 Cortesía del Hospital para el niño de Toluca. IMIEM



Fig. 33 Cortesía del Hospital para el niño de Toluca. IMIEM

Palatoplastia Veau-Wardill-Kilner

(Pushback)

Esta técnica de retroceso tiene la ventaja de alargar el paladar y el reposicionamiento el músculo elevador del velo del paladar en una posición más favorable, sin embargo, esta modificación implica una disección extensa.

20

Esta modificación permite que el colgajo avance más que otro tipo de técnicas como la de Von Langenbeck y permite el alargamiento posterior del paladar, así es como mejora de la competencia velofaríngea.²⁰

Ortopedia correctiva

La reconstrucción primaria de labio y paladar ocasiona una disminución en el crecimiento del tercio medio y un colapso transversal del maxilar. El odontólogo especialista en Ortopedia y Ortodoncia colaborará para disminuir esta alteración en el crecimiento y desarrollo. ³

La finalidad del tratamiento ortopédico es la alineación de la arcada maxilar, colocando los segmentos óseos en que se halla dividido el maxilar superior en posición normal respecto a las bases óseas craneales y respecto a la mandíbula. Esta regularización se realiza mediante placas removibles ó fijas a las que se incorporan tornillos de expansión. Estos aparatos son adaptados al maxilar y son las que van modelando el hueso y estimulando su crecimiento. ³

En la mayor parte de los casos, la ortopedia se inicia después del cierre del paladar blando, a partir de los 4 años de edad, momento en que la dentición temporal permite la fijación de la aparatología de expansión. ³

Injertos óseos (Fig.34)

En la hendidura primaria unilateral de labio, alveolo y paladar, el maxilar superior tiene deficiencia de tejido óseo. En el lado de la mal formación se encuentran diversos grados de hipoplasia. En el lado opuesto a la misma, algunas veces se observa hipoplasia pero en menor grado. En las hendiduras bilaterales se encuentran defectos de tejido óseo acompañado de hipoplasia en ambos lados del maxilar superior, por lo general simétrica.

El objetivo del tratamiento es lograr un crecimiento facial normal, esqueleto balanceado en la cara, reparación de paladar y labio hendido y corrección de la deformidad de la nariz. Se necesita una base esquelética adecuada y que la reparación de los tejidos blandos de buen resultado para que con el tratamiento quirúrgico y ortodóntico adecuados, se obtenga estética y funcionalidad. ³

Los cambios más importantes en el esqueleto de pacientes con hendidura son el colapso del segmento maxilar. ³

En un programa de manejo multidisciplinario coordinado, hay dos periodos principales de la reconstrucción del esqueleto que se tendrán en consideración. En opinión de Jackson, la reconstrucción del esqueleto debe hacerse durante la fase de dentición mixta o durante la etapa de dentición secundaria, ya terminada la erupción. Sin embargo, el momento oportuno de hacer el injerto puede determinarse por el tiempo en que se ha hecho la referencia del paciente. Según Salyer, el injerto óseo de la hendidura maxilar superior debe hacerse durante la erupción del canino o en la formación de 2/3 de la raíz del mismo. ³

De la gran cantidad de materiales disponibles para injerto y reconstrucción del esqueleto facial, el hueso autógeno se considera el mejor. Para el injerto óseo en las hendiduras alveolares, el hueso trabecular se considera el material de injerto más importante. Para aumentar volumen, el hueso iliaco y costal son las primeras elecciones para injertos de aposición o interposición.

Las experiencias previas con cartílago de tipo homólogo reveló que no era confiable como injerto óseo, debido al alto grado de absorción. Entre los materiales aloplásticos, la hidroxiapatita es una buena opción por su capacidad osteoinductiva/conductiva.³

En la actualidad la mayor parte de centros realizan el injerto óseo en la fisura alveolar hacia los diez – doce años, cuando el canino definitivo está formado y próximo a erupcionar. El diente puede erupcionar a través del injerto y posteriormente posicionarse correctamente con técnicas ortodónticas. Estas técnicas evitan la pérdida o malposición dental en los márgenes de la fisura, la comunicación oronasal y los trastornos respiratorios secundarios. Además, estabilizan los segmentos maxilares.³

Una vez regularizada la arcada maxilar, con el fin de dar estabilidad tanto al tratamiento ortopédico realizado como al hueso maxilar y permitir la erupción de canino, proponemos de forma sistemática realizar el injerto óseo alveolar.

3

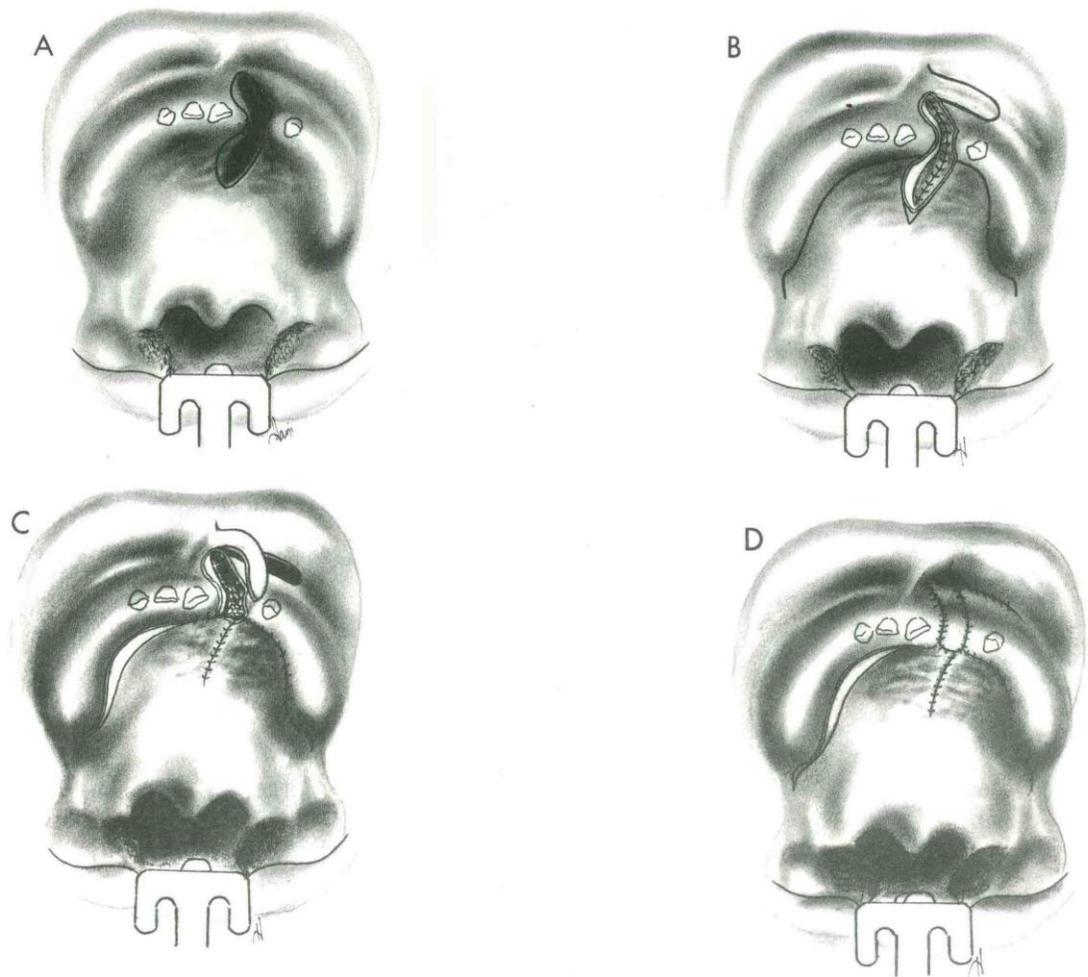


Fig. 34. A. Fistula nasolabial y oronasal. Todas las fistulas se cierran en dos capas. La hendidura alveolar se llena con injerto de hueso poroso. D. Ambas fistulas se cierran en dos capas y la hendidura alveolar se llena con hueso trabecular ³

Otras cirugías que pueden realizarse son las siguientes:

Corticotomía

Otra forma de aumentar las dimensiones del proceso alveolar es la utilización de la distracción osteogénica. Su fundamento radica en la nueva formación de tejido óseo y la expansión del tejido blando como resultado de las fuerzas de tensión aplicadas sobre dos segmentos de un mismo hueso, que ha sido previamente seccionado mediante corticotomías, que consiste en una maniobra quirúrgica por la cual se realiza un corte o perforación en la porción cortical de los huesos maxilares. No siempre son necesarias y se evalúan junto con la ortopedia maxilar.³

Faringoplastia (fig. 35)

Consiste en disminuir el espacio de la faringe para ayudar a la fonación y en injertar en el espesor del velo del paladar un colgajo músculo mucoso a pedículo superior tomado de la pared posterior de la faringe o colgajos laterales. La finalidad es acercar la pared posterior de la faringe al paladar facilitando el cierre hermetico y mejorando la fonación.¹⁸

Esta operación se considera indicada cuando se percibe que el habla tiene hipernasalidad provocada por incompetencia velofaríngea. Como Mc Williams, Morris y Shelton hicieron mención, los trastornos en el habla en pacientes con labio y paladar hendidos a menudo son complejos. Hay varios factores etiológicos de importancia: incompetencia velofaríngea, dentición, maloclusión, maduración y aprendizaje. Por esta causa, el cirujano necesita la información del foniatra para determinar si la incompetencia velofaríngea

es un factor en el caso, ya que es solamente en estas bases en el que se fundamente la indicación de la operación de la faringoplastia.

El colgajo faríngeo estará indicado después de la reparación del paladar según la presencia de incompetencia velofaríngea, la emisión nasal y el habla hipernasal.¹⁸

Una vez evaluados los datos incompetencia velofaríngea se toma la decisión de si el tratamiento será quirúrgico o no. En caso de estar indicada la cirugía, el tipo de faringoplastia varía para cada persona (fig. 36) según las observaciones clínicas y las pruebas respectivas.¹⁸

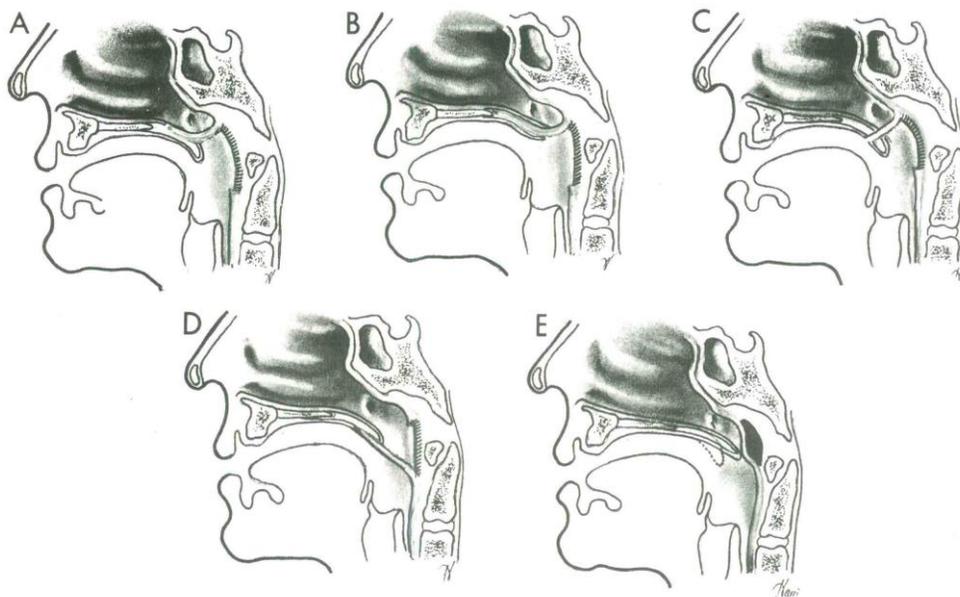


Fig. 35 Diversos tipos de faringoplastia, vistas lateralmente. A. colgajo faríngeo de base superior introducido en el paladar blando en el lado nasal (Técnica de Hogan). B. colgajo faríngeo de base superior insertado en el paladar blando entre sus superficies oral y nasal (técnica de pez). C. colgajo faríngeo de base superior insertado en el paladar blando a través de una incisión por todas las capas del paladar blando (técnica de Meissner). D. colgajo faríngeo de base inferior unido al paladar blando. E. implante en la pared posterior de la faringe.¹⁸

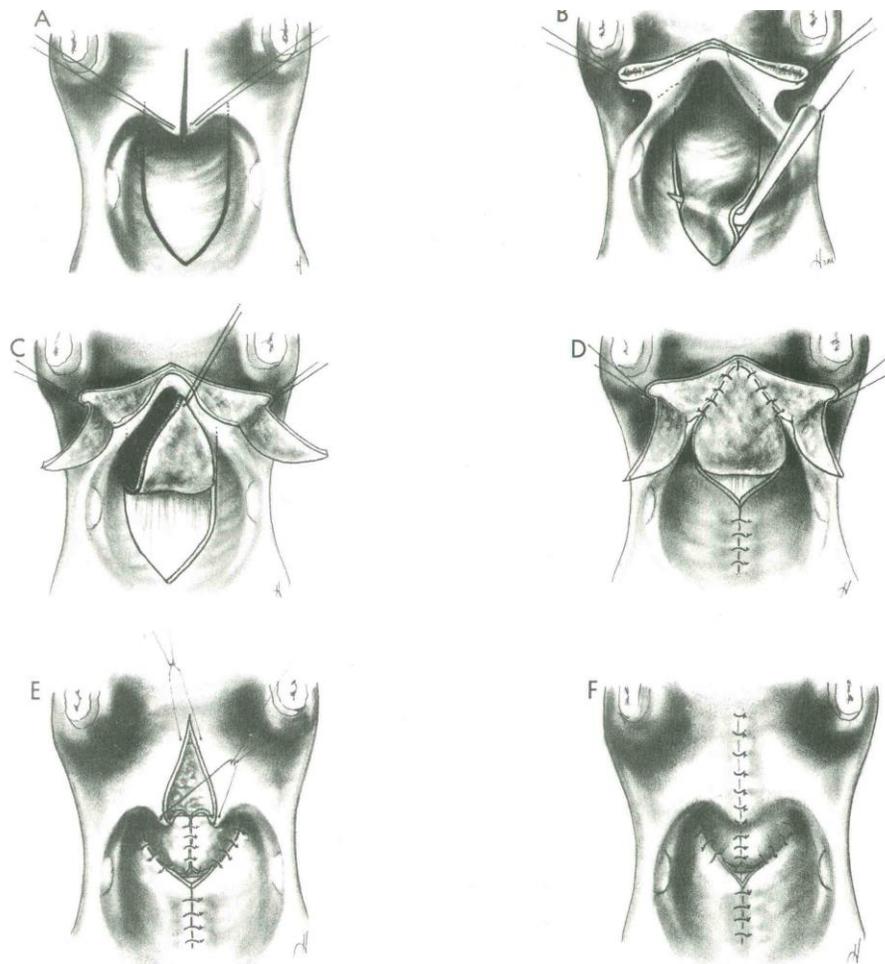


Fig. 36 Colgajo faríngeo de base superior: técnica de Hogan. A. diseño de las incisiones. B. paladar blando abierto C. los colgajos de mucosa se levantan en la superficie nasal del paladar blando para cubrir la superficie burda del colgajo faríngeo, la cual se levanta de su lecho y se eleva para insertarlo en el espacio creado en el paladar blando. D. El colgajo se sutura a los bordes del paladar blando del lado nasal. E. los colgajos de mucosa se elevan sobre la superficie del colgajo faríngeo entre el paladar blando y la base del colgajo en la pared posterior de la faringe. F. después de suturar el paladar blando, toda la superficie burda del colgajo faríngeo y la pared faríngea posterior se cierran. ¹⁸

Cirugía ortognática

La cirugía ortognática debe considerarse como opción de tratamiento cuando se diagnostique algún tipo de alteración esquelética en presencia de maloclusión. Aún cuando no exista una alteración en la oclusión, pero si en el esqueleto, la mejor opción de tratamiento sigue siendo un manejo quirúrgico. Una adecuada planeación implica que tanto el ortodoncista como el cirujano hagan un estudio de la cara, oclusión y biomecánica de la función mandibular. Una vez hecho lo anterior, se debe desarrollar un listado de problemas de prioridad a los intereses del paciente. Se deben tomar en cuenta tres principales parámetros:

- 1) Asimetrías (comparar las dimensiones del lado derecho con las del izquierdo).
- 2) Tercios faciales (la división de la cara en tres zonas en sentido vertical).
- 3) Proyección anteroposterior (la relación anteroposterior que guardan las diferentes estructuras faciales).¹⁸

13. CONCLUSIONES

El tratamiento integral de las fisuras labiomaxilopalatinas debe ser conducido por un equipo multidisciplinario formado por cirujanos, otorrinolaringólogos, odontólogos, psicólogos y foniatras. Este equipo debe de estar constituido por una unidad donde conjuntamente se programe cada paso del tratamiento y donde el paciente ingrese prácticamente al nacer, para luego ser conducido a través de todas las especialidades según un cronograma que debe ser cumplido estrictamente y supervisado por un grupo director, responsable de la evolución del tratamiento. Tratamientos aislados, principalmente quirúrgicos e individuales rara vez conduce a la curación integral de estos pacientes.

Creemos que la necesidad de información respecto al protocolo a seguir en el tratamiento a pacientes con labio y paladar hendido es fundamental para un buen desarrollo tanto del profesional en odontología como para el desarrollo físico, psicológico y social del paciente con esta malformación.

La conclusión de este estudio nos revelo la gran necesidad de continuar el perfeccionamiento del equipo multidisciplinario para obtener mejores resultados desde una edad temprana, evitar las secuelas prevenibles y ofrecer una mejor calidad de vida tanto para los pacientes con labio y paladar hendido como para su familia.

En resumen, nuestra propuesta en el protocolo de Tratamiento del paciente con Labio y paladar hendido es el siguiente: (fig. 37)



Fig. 37 Propuesta en el protocolo de tratamiento con LPH
Nota: *De ser necesario

14. BIBLIOGRAFÍA

1. Nazer J. H. Hubner M.E. Catalán J. Cifuentes L. Lucía Cifuentes O. Incidencia de labio leporino y paladar hendido en la Maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile y en las maternidades chilenas participantes en el Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) período 1991-1999. Rev. méd. Chile vol.129 n.3 Santiago Mar. 2001. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872001000300008>
2. Andrade A. Coronado J.A. Sánchez M. C. Pérez M. Afrontamiento y adaptación psicológica y adaptación psicológica en padres de niños con fisura palatina. Acta odontológica Venezolana. 2008.
3. Navarro Vila C. Tratado de cirugía oral y maxilofacial. Tomo II. 2 ed. revisada y ampliada. Madrid. ARAN. 2009.
4. Mathes S. Plastic Surgery. Vol. 4. 2 ed. 2009.
5. Trigos I. Figueroa M.E. Análisis de la incidencia, prevalencia y atención del labio y paladar hendido en México. Imbioled. Asociación Mexicana de cirugía plástica, estética y reconstructiva. January 2003.
6. Delgado O. Lantigua A. Cruz G. Díaz C. Berdasquera D. Rodríguez S.F. Prevalencia de defectos congénitos en recién nacidos. Cubana Med Gen Integr v.23 n.3 Ciudad de La Habana jul.-sep. 2007.
7. Schünke M. Schulte E. Schumacher U. Prometheus Texto y Atlas de anatomía. 2da Ed. Panamericana. 2011.

-
8. Vivas M. Velo del paladar, muelle del paladar o paladar.
<http://digestivouq.blogspot.mx/2010/04/velo-del-paladar-paladar-muelle-o.html>
 9. Kaban Leonard. B. Cirugía bucal y maxilofacial en niños. 1 ed.
Interamericana. McGraw-Hill.
 10. Velayos J.L. Anatomía de la Cabeza con enfoque odontoestomatológico.
3 ed. Panamericana. Madrid. 2001.
 11. Regezi Joseph. A. Sciubba J. Patología bucal: correlaciones
clinicopatológicas. 3 ed. Interamericana. Mc Graw-Hill.2000.
 12. Limiñana R. Corbalan J. Patro R. Afrontamiento y adaptación psicológica
en padres de niños con fisura palatina. vol. 23, nº 2 diciembre. anales de
psicología 2007.
 13. Dr. Alejandro Muñoz Paz, Dra. Lorena Castro Lara. Ortopedia
tridimensional y manejo preoperatorio de tejidos blandos en labio y paladar
hendido. Vol. 16, nº 1 Enero – Abril 2006
 14. Takao Kimura Fujikami. Atlas procedimientos básicos en cirugía bucal. 1
ed. Prado. México. 2010.
 15. Monserat E. Tovar R. Labio Hendido – Corrección quirúrgica. Acta
Odontológica Venezolana.24 de Enero 2014.
http://www.actaodontologica.com/ediciones/2001/3/labio_hendido.asp

-
16. Zubillaga I. Romance A. Ramos B. Gómez E. Labio Leporino. Tratamiento primario. Protocolos clínicos de la Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial.
<http://afilapa.com/archivos/protocolo-tratamiento-Sociedad-Espa%C3%B1ola-de-Cirug%C3%ADa-Oral-y-Maxilofacial.pdf>
 17. Ministerio de Salud. Guía Clínica Fisura labiopalatina. Santiago Minsal. 2009.
<http://www.minsal.cl/portal/url/item/7220f6b9b01b4176e04001011f0113b7.pdf>
 18. Martínez Treviño Jorge Alberto. Cirugía oral y Maxilofacial. El manual moderno. 2009.
 19. Takuya L. Síndrome de Kabuki y paladar fisurado.
<http://kabukisindrome.com/es/content/s%C3%ADndrome-de-kabuki-y-paladar-fisurado>
 20. Aik-Ming Leow, MD; Lun-Jou Lo, MD. Palatoplasty: Evolution and Controversies. <http://memo.cgu.edu.tw/cgmj/3104/310402.pdf>
 21. <http://www.claypa.com/anatomia.htm>